Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen
Vorstand: Prof. Dr. Gg. B. Gruber

Beiträge zur Kenntnis der Gesichtsmißbildungen bei Anencephalen, insbesondere zur Frage der sog. Doggennase

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Medizinischen Fakultät
der Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt am 15. Oktober 1937

von

Eberhard Picker

Carl Nieft, Buchdruckerei und Verlag, Bleicherode am Harz

1938

Dekan: Prof. Dr. Krantz

Referent: Prof. Dr. Gg. B. Gruber

Mündliche Prüfung: 10. Dezember 1937

Diese Dissertation ist gleichzeitig als Broschüre
im Verlag Carl Nieft, Bleicherode a. H., erschienen

Zur Bearbeitung liegen drei Schädel vor, von denen jeder des besonderen Interesses wert ist. Im ersteren Falle handelt es sich um den Kopf einer 48 cm langen Neugeburt weibl. Geschlechts mit allen Zeichen der Reife, die dem Patholog. Institut in liebenswürdiger Weise von Herrn Obermed.-Rat Dr. Puppel aus der Hebammenlehranstalt in Mainz überlassen worden war.

Aus dem Sektionsprotokoll ziehe ich nur die Besonderheiten heraus: (S Nr. 61/36).

Es fiel bei der Leichenöffnung auf, daß die Magenwand blutig imbibiert war. Die Wände des stark geblähten Dünndarms erschienen ebenso wie die des Dickdarms, der in seinen unteren Abschnitten stark mit Kindspech gefüllt war, blutig durchtränkt. Die Nebennieren erwiesen sich stark hypoplastisch. Das Herz war besonders in seinem rechten Abschnitt mit dunkelrotschwarzen Cruormassen erfüllt. Die Lungen ließen auf dem Schnitt normales, lufthaltiges Lungengewebe erkennen; die Lungenschwimmprobe war positiv. Die Thymusdrüse imponierte durch besondere Größe (5 : 5,5 : 2) Gewicht 25 g.

Sehr auffällig waren die Verhältnisse des Schädels und des Gesichtes. Das ganze Schädeldach wurde von einem rötlich-blau schimmernden, wulstigen Gewebsklumpen eingenommen, der wie eine Kapuze dem Schädel aufsaß. Man hatte den Eindruck, als ob diese Kapuze mit Gewalt tief in das Gesicht gedrückt worden wäre, wodurch ein eigentümlich maskenähnlicher Gesichtsausdruck entstand. Das besagte Gewebe zog sich von der Hinterhauptschuppe bis zur Nasenwurzel, bedeckte also den ganzen Hirnschädel. Es war von einer leicht gefurchten, etwas faltigen, glänzenden, z. T. zircumscript durch Drucknekrose angerauhten, im allgemeinen aber glatten, unbehaarten Haut überzogen. Langsam von hinten nach vorn in leicht gebogener Form zu einem Kamm ansteigend, fiel das Gebilde unmittelbar in steiler Kurve zum Nasenansatz ab. Da die linke laterale Seite abgeplattet war, der Abstand zwischen Ohransatz und Gewebsklumpen links größer war (10 mm) als rechts (5 mm) und das Gebilde links mit dem oberen Augenwulst abschloß, während es rechts darüber hinauszog, den lateralen Augenwinkel bedeckte und bis zum Ansatz des Jochfortsatzes reichte, schien das Gebilde von links nach rechts verschoben zu sein. In Höhe der Hinterhautschuppe war das Gewebe stark zerklüftet, höckrig und angerauht; die glatte, glänzende Epidermis hatte dort diese Eigenschaften verloren. Eine mediane, ziemlich flache Furche, etwa dem Sulcus longitudinalis entsprechend, teilte das Gewebe unvollkommen infolge seiner nach rechts verschobenen Lage in zwei ungleiche Hälften, die am Nasenansatz noch durch einen 11 mm breiten Balken untereinander verbunden waren; hinten zog sich die Furche nach rechts und verlor sich allmählich in der Zerklüftung. Die das Gewebe überziehende Membran ging in die äußere Haut von Gesicht und Hinterhaupt über. Bei der Präparation zeigte sich, daß ihr viscerales Blatt in das Periost der Schädelbasis überging. Die

Hinterhautschuppe war ziemlich dicht und lang behaart. Die Konsistenz des Gewebsklumpens ist links vorwiegend fest mit vereinzelten kleinen Erweichungsherden, rechts überwiegend weich und cystisch.

Umfang betrug 266 mm, größte Höhe 60 mm, Breite 81 mm, Länge 75 mm. Der Gesichtsschädel wurde hauptsächlich durch das Fehlen äußerlich sichtbarer Augen und durch eine eigentümliche, breite Nase gekennzeichnet, deren Rücken waagerecht zwischen den feisten Wangenwülsten lag. Während gewöhnlich die Augenlider leicht gehoben werden können, verschlossen sie hier die Orbita fest. Der ganze Raum zwischen den 30 mm weit auseinanderstehenden Lidspalten wurde von der außerordentlich breit und waagerecht gelagerten, aber vollkommen symmetrisch gebauten Nase eingenommen. Ihre größte Breite an der Spitze betrug 20 mm, an der tief eingezogenen Wurzel 30 mm, ihre Länge 23 mm. Der Nasenrücken wurde von einem schmalen scharfen Steg gebildet, der an der Wurzel auf etwa gleicher Höhe mit den abgeplatteten, breiten, zu den Wangen in leichter Rundung abfallenden Nasenseiten begann und sich an der Spitze bugförmig über dieselbe erhob. Die Nasenlöcher sahen fast nach vorn, nicht nach unten; sie und ihre Höhlen waren gut sondierbar. Die Nasenspitze machte wegen des erhabenen Nasenrückens den Eindruck eines Rüssels, um so mehr, als der Steg vorn die Nasenflügel nicht nur an Höhe, sondern auch an Länge übertraf und sich an seinem Ende in zwei Blätter spaltete, die eine schmale, blinde Furche zwischen sich sehen ließen, die zum Philtrum hin wegen der Wiedervereinigung der Blätter wieder verschwand. Die eigentliche Nasenspitze hatte also leicht rhombische Gestalt, in deren Diagonale die genannte Furche verlief, die sich nicht sondieren ließ.

Die Oberlippe nebst -kiefer überragte den Unterkiefer um einiges; man erhielt dadurch den Eindruck eines prognathen Gesichtstypus. Der Mund war leicht geöffnet, die Kinnpartie außerordentlich kräftig entwickelt; es bestand ein massiges Unterkinn. Die Ohrmuscheln waren deformiert: der obere Rand war nach unten hinten verzogen und zusammengedrückt, die Höhe der Ohrmuschel war hierdurch gegen die Norm etwas verkleinert. Die Form der Ohrmuschel war dabei gut erhalten geblieben; das Relief war ganz normal, die Ohrläppchen waren angewachsen.

Präparation.

Während des Abpräparierens des Gewebsschwammes der Stirnhautgegend entquoll ihm eine hellbraune Flüssigkeit. Es zeigte sich, daß ein Schädeldach nicht vorhanden war, und daß das Gewebsstück direkt mit der Innenseite der Schädelbasis verwachsen war. Auf der Unterseite des Gewebes fand sich teilweise eine dünne Membran, unter der deutlich zahlreiche Nerven und Gefäße zu erkennen waren, die aus der fest verfilzten, zähen, dunkelbraun-rot gefärbten Substanz herauszukommen schienen.

Beim Sagittalschnitt durch die rechte, cystisch erweichte, größere Hälfte entleerte sich dieselbe hellbraune Flüssigkeit aus zwei Hohlräumen: einem vorderen großen und einem hinteren kleinen. Beide waren durch ein ziemlich derbes Septum getrennt, das dem Versuch, es in zwei Hälften zu zerlegen, nachgab. Diese beiden Blätter bildeten jeweils die innere Auskleidung der Hohlräume. Die Membran der vorderen Höhle war glatt und gefäßreich und fühlte sich wie Samt an; die Membran der hinteren dagegen war einesteils von derselben Beschaffenheit, aber in zahlreiche Falten gelegt, die als Zotten das Lumen ziemlich ausfüllten, andererseits zeigte sie derben, lederartigen Charakter und infolge zahlreicher Verstrebungen untereinander

und wegen der zwischen diesen Verstrebungen stehen gebliebenen Buchten eine gewisse Ähnlichkeit mit der Schleimhaut einer Balkenblase.

Ein Sagittalschnitt durch die linke Hälfte zeigte mehrere kleine, stark mit ausgelaugten Cruormassen erfüllte Cavernen, deren oft gefaltete Wandung als zottige, brüchige Gebilde den ganzen Raum ausfüllten.

Ein Horizontalschnitt eröffnete einen von vorn nach hinten laufenden 4 cm langen, schmalen Kanal, der etwa dem Seitenventrikel entsprechen konnte. Bei der Präparation von Muskeln, Gefäßen und Nerven des Gesichtes wurden Anomalien nur insofern festgestellt, als sich die Muskeln, die zum Schädeldach heraufzogen, den geänderten Verhältnissen angepaßt hatten und rechts und links am Rande des Defektes entlangzogen.

Bei der Präparation der Nase erwies sich der oben beschriebene (furchige) Kamm über der Nasenspitze als eine aus zwei Hautlamellen bestehende Platte. Nach Entfernung der Haut und des reichlichen Unterhautfettgewebes erschien darunter hyaliner Knorpel, der die beiden Nasengänge bedeckte. In der Medianlinie dieses knorpeligen Nasendaches saß fest mit dem Knorpel und dem häutigen Nasenseptum verwachsen die besagte Hautduplikatur. Nach ihrer vorsichtigen Lösung zeigte sich, daß in dem Nasendach eine mediane, von der Nasenwurzel bis zur Spitze reichende, in derselben Reihenfolge sich allmählich vertiefende Einkerbung vorhanden war, die jedoch den Knorpel nicht vollständig in zwei Teile zerlegte. Unterhalb der Einkerbung setzten sich die vereinigten Knorpelplatten als Septum cartilagineum fort. Die divergierenden Knorpel des Septums stiegen also Y-förmig nach außen aufwärts und gingen in die Nasenflügelknorpel und in die knöchernen Rudimente der Nasenbeine über.

Zäpfchen, weicher und harter Gaumen und Schlund waren gut ausgebildet. Die Zahnkeime des Ober- sowie Unterkiefers waren in Bezug auf Zahl und Anordnung normal.

Da sich nach Dehnung der Lidspalten und durch Betasten keine Bulbi in den Augenhöhlen feststellen ließen, wurden die Orbitae im Ganzen ausgenommen, um im Mikroskop die Verhältnisse prüfen zu können.
Das präparierte, ganz symmetrische Schädelskelett bietet folgende Besonderheiten:

Ein die Schädelbasis deckendes Schädeldach fehlt, infolgedessen liegt der Schädelgrund vollständig frei. Die kleinen Flügel des Keilbeines, die als schmale Knochenleisten vom Tuberculum sellae des Keilbeinkörpers ausgehen und sich an der Spina ethmoidalis wieder vereinigen, bilden in ihr den höchsten Punkt; sie sind ganz rudimentär. Die Foramina optica liegen jeweils zwischen den beiden Ansatzpunkten der Flügel. Die beiden Stirnbeine, von denen nur die Facies orbitales vorhanden sind, liegen als flache, am Anfang 15 mm breite, leicht S-förmig gebogene Knochen über den Augenhöhlen und bedecken mit ihrem hinteren zur Spitze ausgezogenen Teil den vorderen, lateralen Abschnitt des Schläfenbeins; sie sind von einander durch einen 18 mm breiten Spalt getrennt, in dem die Nasenmuscheln und das knöcherne Nasenseptum sichtbar sind. Eine vordere Schädelgrube ist daher nicht vorhanden. Die Lamina cribrosa des Siebbeines, die diesen Spalt ausfüllte, war knorpelig angelegt.

Die Augenhöhlen sind sehr schmal und flach, aber von gewöhnlicher Tiefe: das Verhältnis von Höhe zur Breite zur Tiefe beträgt beiderseits 9:16:19 mm, ihre Eingangsebenen sind nach hinten innen geneigt. Die Stirnfortsätze des Oberkiefers stehen nach den Seiten ausladend 17 mm

auseinander und bilden zwischen sich eine direkte Fortsetzung des oben angegebenen Spaltes zwischen den beiden Stirnbeinen.

Die Nasenbeine sind zwar angelegt, aber nicht weiter entwickelt. Sie sitzen den Processi frontales als schmale, dünne Knöchelchen auf. Der harte Gaumen mit dem Zwischenkiefer ist etwa in Form eines gotischen Bogens ausgebildet. Die Zahnalveolen des Os intermaxillare sehen nahezu nach außen. Die Jochbeine sind von normaler Gestalt, springen aber ziemlich weit nach außen und vorn vor; die Jochbogen verlaufen nach außen konvex und nahezu horizontal. Die Schläfenbeine sind abgesehen von den Schuppen, die nur ganz gering entwickelt und nach außen umgebogen sind, vollständig vorhanden und gut ausgebildet. Die Pyramiden der Schläfenbeine sind plump, mit abgerundeten Spitzen; sie entsprechen in ihrer Winkelstellung zur sagittalen, vertikalen Medianebene den Verhältnissen beim gut gestalteten Neugeborenen. Die Annuli tympanici sehen nach vorn unten.

Der Clivus des Hinterhauptbeines steht fast senkrecht unter dem Keilbein; ihm nahezu parallel ist die fast garnicht nach hinten ausgebogene, etwa in Höne des Sulcus transversus abgesetzte, an ihren lat. oberen Rändern sogar nach innen geneigte, in der Medianlinie leicht gespaltene Hinterhauptschuppe angeordnet. Da mit der Hinterhauptschuppe der Schädel annähernd geradflächig abschneidet, und die Warzenteile der Schläfenbeine weit nach den Seiten vorspringen, erhält der Schädel das Aussehen eines Keiles, dessen Spitze der vorstehende Zwischenkiefer ist. Das geschlossene Hinterhauptloch hat wegen der ziemlich weit in sein Lumen hineinragenden Crista occipitalis interna einen geringeren Sagittaldurchmesser (11 mm) als Frontaldurchmesser (14 mm). Die hintere Schädelgrube ist wegen der senkrechten Stellung der Hinterhauptschuppe ungewöhnlich ausgebildet.

Das Keilbein steht ziemlich erhaben in der Schädelbasis und ist etwas nach vorn unten geneigt um eine Achse, die durch die Ansatzpunkte der großen Flügel gelegt werden kann. Die mittleren Schädelgruben sind flach. Das Dorsum sellae der Fossa hypophysea fehlt, infolgedessen ist ihre Lichtung flach und nach hinten geöffnet. Das Ende des Canalis craniopharyngeus ist in ihr sichtbar. —

Der histologischen Untersuchung des Gewebsschwammes wurde je ein Stück aus der rechten und linken Hälfte unterworfen, nachdem sie in der üblichen Weise fixiert, in Paraffin eingelegt und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt worden waren.

Beide Stücke glichen einander in ihrem histologischen Aufbau und ihrer elementaren Zusammensetzung: Sie bestanden aus einer massigen, gefäßreichen Bindegewebsplatte, in der eine Anzahl Höhlen vertreten waren, deren Wandepithel aus einer einfachen Lage von Cylinderzellen bestand. In die Cysten ragten zahlreiche, mit Ependymzellen besäumte Zotten, in denen stark erweiterte und strotzend mit Blut gefüllte Gefäße lagen. Die Hohlräume waren teilweise mit einer roten, strukturlosen Masse erfüllt. Den Überzug über das Ganze bildete eine verhornte Epidermis ohne Haare und Drüsen. Nerven und Ganglienzellen wurden vermißt.

Beurteilung.

Die Leichenschau ließ, abgesehen von den eigenartigen Formverhältnissen des Schädels, auffallend kleine Nebennieren und eine stark vergrößerte Thymusdrüse erkennen. Dies alles gehört in den Formenkreis ge-

störter Entwicklung, die am Schädel ihren Mittelpunkt fand und dort mit dem Namen „Anencephalie“ zu belegen ist. Während gewöhnlich den Anencephalen der Exophthalmus, das offensichtliche Fehlen des Stirnbeins und die Dorsalflexion des Nackens charakterisiert, mußte hier zunächst klinisch ein Anophthalmus (doppelseitig) diagnostiziert werden, eine Annahme, die durch später noch zu berührende mikroskopische Untersuchung gestützt werden konnte. Das Fehlen des Stirnbeines imponierte nicht sonderlich wegen des weit in den Bereich der Stirn gerückten Gehirnrudimentes; die Haltung des Halses war normal.

Der Umstand des wohlgebildeten Halses stellt einen weiteren Beweis für den von Deppe aufgestellten Parallelismus zwischen Kopfhaltung und den Ausbildungsgraden der Craniorhachischisis dar. Deppe kam auf Grund seiner Beobachtungen zu folgender Regel: Je hochgradiger die Craniorhachischisis, desto größer wird der Winkel zwischen der Längsachse der unteren Brustwirbelsäule und der Gesichtslinie. Man leitet daraus ab, daß bei reiner Cranioschisis, wie in unserem Falle, die Kopfhaltung annähernd normal sein muß.

Die Schädelsektion ergab, daß die Stirnbeine bis auf die Pars orbitalis, die Scheitelbeine vollkommen fehlten und die Schläfenschuppen nur mit einem verschwindend kleinem Rest vorhanden waren; ein Hinterhauptloch war durch die Hinterhauptschuppe gebildet und geschlossen worden. Der Knochendefekt war also auf die Sagittallinie beschränkt.

Von normaler grauer und weißer Hirnsubstanz war keine Spur vorhanden; das Hirnrudiment war nur durch einen dicken, schwammigen gefäß- und bindegewebsreichen Rest angedeutet, der ein in Falten gewachsenes, teilweise cystisch erweichtes Gewebe darstellte, das entsprechend der Lage im Uterus modelliert worden war (area cerebro vasculosa).

Aus dem anatomischen Befund und den an ihn angeknüpften Überlegungen ist der Schluß gestattet, die in Rede stehende Beobachtung als Hemicranie mit geschlossenem Os occipitale und frontoparietale Exencephalie in Form einer dicken Area cerebro vasculosa anzusehen, verbunden mit Doggennase und doppelseitigem Anophthalmus.

Allerdings läßt unser Schädelskelett die von Hammer und Zingerle beim Hemicranier beobachtete Orthognathie vermissen. Der steile Clivus bewirkt zwar eine Verkleinerung des Keilbeinwinkels der äußeren Facies baseos cranii und damit die kyphotische Form des Schädelgrundes, aber offenbar nicht die Opisthgnathie. Immerhin scheint eine geringe Flexion des Oberkiefers nach unten zu bestehen, die mathematisch dadurch verdeutlicht werden kann, daß der Oberkiefer mit einer gedachten horizontalen Fläche, die bestimmt wird durch den Alveolarrand der Schneidezahnanlage und durch die Anlagen der Proc. mastoidei, einen Winkel von etwa 5—7° bildet, der durch eine geringe Neigung des Keilbeins zu erklären wäre; nach der einleuchtenden Methode aber, die bei Hammer zur Feststellung von Pro- bezw. Orthognathie angegeben ist, entspricht die Stellung des Oberkiefers einer weitgehenden Prognathie, die schon an dem unpräparierten Schädel deutlich zum Ausdruck gekommen war. Die Entfernung der gedachten Sutura naso-frontalis vom Hinterrand der Pars basilaris ossis occipitalis ist 4,2 cm lang, während die Strecke zwischen vorderm Rand des Foramen occipitale magnum und dem Ansatz der Spina nasalis ant., die hier aus unten zu lesenden Gründen an Stelle der Zwischenkieferspitze gesetzt worden ist, 4,8 cm mißt. Diese Entfernungen, die beim normalen Neugeborenen gleich sind, geben ein konkretes Maß ab zur Feststellung

von Pro- und Orthognathie am Schädelskelett. Wir können also festhalten, daß bei unserem Schädel im Gegensatz zu dem von Hammer beschriebenen Hemicranier, eine recht erhebliche Prognathie besteht, die aber erst dadurch so recht augenfällig wurde, daß der Zwischenkiefer schnauzenförmig vorspringt, was nach Hammer nur den Holoacraniern vorbehalten sein soll.

Hammer sieht in der Zusammenbiegung des Schädelgrundes in seiner Längsachse oder, anders ausgedrückt, in einer Verkleinerung des basalen Keilbeinwinkels die Ursache der Orthognathie.

Der Grundbeinwinkel kann indessen auf zweierlei Art verkleinert werden, nämlich einmal durch die Beugung des Clivus, das andere Mal durch die Flexion des Oberkieferskeletts. Bleiben wir beim letzten Fall, so ist verständlich, daß der Oberkiefer eines Hemicraniers sich um ca. 45° neigen müßte, wenn aus dem normalen stumpfen äußeren Keilbeinwinkel ein rechter werden sollte, wie das bei allen beschriebenen Hemicraniern bisher der Fall gewesen ist; die Blickrichtung des Gesichtsschädels würde also unmittelbar nach unten gerichtet sein. Eine solche Bildungsanomalie ist aber bei einem Hemicranier noch nicht beobachtet worden.

Die senkrechte Stellung des Clivus unter dem Keilbein spricht vielmehr dafür, daß dieser für die Verkleinerung des Grundbeinwinkels verantwortlich zu machen ist. Eine Auswirkung dieser Stellungsanomalie auf den Oberkiefer im Sinne einer Orthognathie konnte aber bei unseren Schädeln nicht verzeichnet werden.

Zingerle ist der Meinung, daß die Orthognathie dadurch zustande kommt, daß eine Rotation des Oberkiefers um eine Achse stattgefunden hat, die quer in der Sutura sphenoethmoidalis liegt. Diese Ansicht läßt sich mit den Verhältnissen an unserem Schädel in Einklang bringen; denn die geringe Flexion des Oberkiefers nach unten läßt sich zum größten Teil auf eine Rotation um diese Achse zurückführen.

Wenn ich nun versuche, die eigentümliche Gestalt des harten Gaumens aus der Mechanik heraus zu erklären, so bin ich mir zwar über die Unzulänglichkeit solcher Erklärungsversuche klar, doch der gesamte Aspekt des Kiefers legt eine solche Erklärungsweise ziemlich nah. Ich werde mich in den folgenden Ausführungen Hammers Gedankengängen über die Gaumenbildung bei Anencephalen anschließen.

Wie schon gesagt, ist der Gaumen sehr lang und schmal und in der Mitte etwas eingeschnürt. Vom Foramen incisivum zieht bis etwa zur Mitte des harten Gaumens in seiner Mittellinie eine stark vorspringende knöcherne Raphe.

Eine Erklärung dieser seltsamen Gaumenbildung liegt nahe, wenn man das Fehlen der Kalotte und den ausgebliebenen Zusammenschluß von Stirn- und Nasenbeinrudimenten mit ihr in Zusammenhang bringt. Diese fehlende Brücke zwischen den beiden Schädelhälften bedeutet für die Entwicklung des Oberkiefers den Wegfall eines hemmenden Einflusses im Breitenwachstum. Hierdurch entsteht der Eindruck, daß gewissermaßen ein Umklappen beider Oberkieferhälften nach den Seiten zu um die Medianlinie stattgefunden hat. Es resultiert hieraus notwendigerweise ein Zusammendrängen der Gaumenplatte, die daraufhin ihr Wachstum nach den Stellen des geringsten Widerstandes ausrichtet. Nach oben hin ist ihr das Ausweichen nur in einem geringen Maße gestattet, weil sie hier bald mit einem gedanklich vorstellbaren Dehnungszug am Nasenboden in Konflikt gerät, der umso stärker zur Geltung kommen dürfte, je mehr die seitlichen Partien des

Gesichtsschädels nach außen unten gedrängt werden. Ein Umschlagen in der Mitte nach unten hin unter Bildung einer knöchernen Raphe ist der gegebene Ausweg. Die andere Stelle, wohin ein Ausweichen möglich ist, liegt vorn. Ein hierdurch bedingtes Vorschieben des Zwischenkiefers im Sinne einer „dentalen Prognathie" ist der gegebene Ausweg.

Der abgerundete Unterkiefer überragt die Zwischenkieferspitze noch um ein geringes, wodurch am Schädelskelett die Prognathie noch stärker betont wird. Die Gelenkköpfe sind einander entsprechend dem Abstand ihrer Pfannen im Vergleich mit einem normalen Unterkiefer etwas genähert. Das Wachstum des Unterkiefers ist daher nur in dem Sinne als genommt zu betrachten, als der Abstand der Gelenkköpfe von dem Abstand der Gelenkpfannen an der Schädelbasis diktiert wird; freie Ausdehnungsmöglichkeiten bestehen demnach nur nach vorn und vorn-seitlich. Die Zahnalveolen sehen nach innen. Die Kauflächen der Zähne des Unterkiefers sind auf die des Oberkiefers zugerichtet. Es liegt nahe, daraus den Schluß zu ziehen, daß in der Entwicklung der Zähne die Tendenz liegt, stets auf einander zu zu wachsen. Man könnte daher von einem „kohärenten Wachstum" der Zähne sprechen.

Wenn Deppe auf Grund seiner Untersuchungen an Anencephalen zu einem Ergebnis gelangt ist, das ihn in einen Gegensatz zu Hammer stellt, daß die Mandibula bei Cranioschisis V-förmig aufgebogen ist, während sie bei Craniorhachischisis totalis wie ein U aussähe, so ist die Mandibula unserer Cranioschisis parietalis eine weitere Bestätigung dieser Anschauung. Auch Deppe's Hemicranier wies eine angeborene mediane Spaltung der Nase auf. Die beiden Nasenhälften waren nicht vereinigt, zwischen ihnen befanden sich Hirn- und Hautreste. Die Ossa frontalia und nasalia sind in der Medianlinie nicht vereinigt.

Aus der vorausgegangenen anatomischen Schilderung war zu ersehen, daß es sich bei unserem Falle um den leichteren Grad der medianen Nasenspalte handelte; um die sog. gefurchte Doggennase. Immerhin war die Furche so tief, daß sie an der Apertura piriformis den Boden des knöchernen Nasenraums erreicht hatte. Der Vomer selbst war von der Spaltung nicht betroffen worden. Unsere Beobachtung steht vielleicht zwischen der von Deppe und der zweiten von Nasse beschriebenen Art der Doggennase.

Nasse beschrieb zwei Fälle von Nasenspaltung: einen bei einem Säugling, bei dem die Nase im Bereich des knorpeligen Septums geteilt war mit einer in der Medianlinie liegenden Geschwulst, und einen bei einem 18 jährigen Jungen, bei dem eine tiefe Furche in der Nasenspitze beobachtete, die aufwärts an Tiefe verlor, und in der eine hahnenkammähnliche Faltenbildung der Haut auffiel. Die Nasenbeine waren nicht vorhanden, der Septumknorpel spaltete sich nach der Form eines Y. Die Nares waren nach aufwärts gerichtet. Die Stirnbeine wiesen Spuren eines verheilten Knochendefektes auf, ihre Oberfläche war bis zur Glabella herauf etwas unregelmäßig. Die beiden oberen Eckzähne standen vor der übrigen Zahnreihe, was auf eine Abnormität am Zwischenkiefer schließen ließ.

Die älteren beschriebenen Fälle von medianer Nasenspalte gründen sich meist auf an Lebenden gemachte Beobachtungen und stammen in der Mehrzahl aus der Feder der Chirurgen. Präparierte und beschriebene Schädelskelette mit derartigen Mißbildungen sind sehr selten, weil, wie schon Landow bemerkte, die übrigen Mißbildungen die Aufmerksamkeit der Untersucher vollkommen von der Nasenanomalie ablenkten. Aus dem Geschriebenen geht hervor, daß die typische Spaltnase selten oder fast nie isoliert

auftritt. Immer sind irgendwelche anderen Mißbildungen im Bereiche des Gesichts oder des Hirnschädels mitgeteilt worden. Der einzige Fall einer reinen medianen Nasenspalte, den ich im Schrifttum feststellen konnte, war der von Liebrecht beschriebene; hier soll die knorpelige Nasenscheidewand mächtig entwickelt gewesen sein, wodurch die Nasenbeine nach außen getrieben worden waren.

Diese Beobachtung steht wahrscheinlich den dorso-medianen Nasenspalten nahe, die Schwoerer und Loeschke in mehreren Fällen veröffentlicht haben. Bei der Beobachtung Liebrechts nimmt Landow, ein Verfechter der amniogenen Theorie eine Zwischenlagerung einer amniotischen Membran in eine zwischen beiden Nasenanlagen in frühembryonaler Zeit bestehende Furche an, was dann die Persistenz derselben zur Folge hätte.

Ontogenetisch läßt sich diese Ansicht wohl vertreten, doch müßten sich nach der Geburt noch Schafhautreste, zumindest Narben an der Nase befunden haben, wie das an vielen Beispielen, wo amniotische Verwachsungen Mißbildungen hervorgerufen haben, zu beobachten ist. Im übrigen sind die, durch amniotische Adhäsionen bedingten Deformitäten, durch eine gewisse Willkür und Regellosigkeit bezüglich ihrer Lokalisation und Form ausgezeichnet. Es ist also nach diesen vorausgeschickten Forderungen die amniogene Natur der berichteten Mißbildung nicht bewiesen.

Viele andere Fälle von beschriebenen Nasenspalten wurden ebenso gern der frühen Einwirkung amniotischer Stränge zugeschrieben. So hält auch Lexer den 2. Fall von Nasse für amniogen. Die hahnenkammähnliche Hautfalte ließ in ihm diesen Verdacht aufkommen. Den 1. Fall hat Nasse zu seinem eigenen Bedauern nur unvollkommen wiedergeben können. Lexers eigener Fall wies dagegen einwandfrei insofern die Einwirkung amniotischer Stränge auf, als Spuren querer und schräger Wangenspalte zu sehen waren; ebenso zeigte die breite Nase in der Medianlinie eine gewundene Narbe. Lexer sucht den Grund der Nasenanomalien in der Einwirkung eines Zuges amniotischer Stränge an den anderen Gesichtsteilen zu erklären, wodurch die normale Verschmelzung der foetalen Gesichtsfortsätze nicht zur Genüge stattfinden konnte. Für Kredels Fall wurden ebenfalls amniotische Einwirkungen am Kindskörper angenommen, und zwar auf Grund eines Gliedmaßenmangels im Bereich des lk. Vorderarms, der als Spontanamputation" benannt wurde. Außerdem bestand eine mediane Oberlippenspalte. Gaumen, Zäpfchen und Stirnbeine waren normal. In der medianen Nasenspalte lag ein mächtiges Teratom.

Wenn man bei diesen Fällen die oben verlangten Forderungen stellt, so zeigt sich, daß nur in Lexers Fall die Ursache der Gesichtsmißbildung in einer Verwachsung mit der Schafhaut zu sehen ist. In vielen anderen Vorkommnissen drängt sich zwar derselbe Verdacht auf, es fehlt aber hier an den nötigen Beweisen.

Man kann an den veröffentlichten Fällen eine kontinuierliche Reihe der mit Doggennasen verbundenen Gesichtsmißbildungen feststellen: den schwersten Grad stellt ohne Zweifel ein von v. Ammon nach van Doevern beschriebener Kopf eines reifen Acephalus dar, dessen ganzes Gesicht vom Stirnbein bis zum Kiefer in der Medianlinie durchspalten war. In der Mitte der sehr breiten Nasenfurche lag ein ziemlich unförmiges Gebilde, das als verbildetes Rudiment des knöchernen Nasenseptums festgestellt wurde.

Hierunter wird man auch die Beobachtung von Deppe und mir einordnen können, wenn auch hier der Kiefer nicht mit in die Spaltung einbegriffen ist.

Witzel beschreibt eine geteilte Doggennase kombiniert mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und vollständiger Teilung des weichen Gaumens, einem Stirnbeindefekt und rudimentären Nasenbeinen.

Eine Beobachtung von Calmida zeigt eine geteilte Doggennase, bei der der Knochenspalt in der Mittellinie der Stirn beginnt und sich bis zum Kiefer durch die Lippe fortsetzt. Der rechte Nasenflügel ist an der Seite nochmals gespalten. Leider sind keine Angaben über die Ausbildung von Nasenbeinen gemacht worden. Die knöcherne Nasenscheidewand fehlt.

M. B. Schmidt veröffentlicht ein Vorkommnis von medianer, breiter, aber nicht vollkommener Spaltung der Nase mit einer Mißbildung des linken Stirnbeins und klaffender medianer Stirnbeinnaht. Die Nasenbeine fehlten; in der Nasenmulde liegt ein Lipom, das an der Nasenwurzel fest fixiert ist. Es besteht eine Hasenscharte und eine leichte mediane Kieferspaltung.

Die nächst tiefere Stufe stellt eine von Hoppe beobachtete Gesichtsmißbildung dar. Es handelt sich hier um eine breite und tiefe mediane Spaltung der Nase, die Hoppe auf das Fehlen der Nasenbeine zurückführte. Indessen konnte er, nachdem der Patient auf die Bitte Landow's noch einmal nachuntersucht war, Nasenbeine feststellen. Es wurde angenommen, daß die Nasalia sich nachträglich entwickelt hätten. In neuerer Zeit hält auch Schwörer dies für möglich. Daneben konnte noch am Schädel ein Knochendefekt in der Glabella und eine angedeutete mediane Hasenscharte festgestellt werden. Ein in die Nasenfurche hineingehangener Hautanhang soll vom Arzt nach der Geburt entfernt worden sein.

Lehmann-Nitsche behandelt ein Vorkommnis von geteilter Nase, bei der das rechte Nasale rudimentär, das linke von gewöhnlicher Größe war. Das Stirnbein wies Spuren einer großen, verheilten Knochenlücke auf. Oberlippe und Oberkiefer waren median gespalten. Gaumen intakt.

G. Browns schildert eine vollständig gespaltene Nase mit gespaltener Nasenscheidewand, Spaltung der Lippen, des Kiefers, Gaumens und weichen Gaumens. Von Nasenbeinen und Stirnbeinanomalien war leider nichts erwähnt.

Einen Bericht von Berblinger stützt sich auf die Beobachtung von gespaltener Nase an einem älteren Mann, der schon einmal an ihr operiert worden war, weswegen in der Beurteilung eine gewisse Unsicherheit aufkommen muß. Die Nase wird in der Mittellinie von einer flachen Furche durchzogen, die in eine strichförmige narbige Hautpartie des sehr breiten Nasensteges übergeht; außerdem bestand eine Cheilognatopalatoschisis mit Spaltung des weichen Gaumens.

v. Ammon vermittelt noch eine andere Beobachtung: Das Präparat zeigt eine mediane Oberlippen- und Gaumenspalte, die sich bis in das knorpelige Septum hinein verfolgen läßt. Auch die Unterlippe zeigt eine kleine mediane Einkerbung. Die Abbildung erweckt den Verdacht, als ob ähnlich wie in den jetzt zu erörternden Trendelenburg'schen Falle der breite Nasenrücken von einer Geschwulst gebildet würde.

Trendelenburgs Abbildung eines kindlichen Kopfes zeigt eine mediane Spaltung der Oberlippe und Nase, in deren oberen Furche bis zur Stirn hinaufreichend eine runde, prominierende Geschwulst liegt. Da keine Beschreibung dieser Mißbildung vorliegt, so ist mir auch nicht bekannt, welcher Art die Geschwulst gewesen ist (Meningocele anterior?), ob Nasenbeine vorhanden waren, und ob ein Stirnbeindefekt bestand.

Die hier einzureihenden Beobachtungen von Kredel und Nasse sind oben schon wiedergegeben.

Ein von Bumba-Lucksch geschildertes Vorkommnis stellt eine geteilte Doggennase dar, mit deutlich ausgebildeten Nasenbeinen, einer intra uterin verheilten Oberlippenspalte nebst einer Fistelbildung im Nasenseptum.

Feygin veröffentlichte zwei Vorkommnisse von Doggennase, von denen das eine neben der Nasenmißbildung, aus deren rechten Nasenloch eine Geschwulst herausragte, die histologisch als Fibrolipom diagnostiziert wurde, noch eine Hasenscharte aufwies; während bei dem anderen ein Fibrolipom in der Nasenspalte lag. Die Furchung begann an dem beweglichen Teil der Nase; sich nach unten vertiefend und erweiternd, drängte sie die inneren Schenkel der Cartilagines alares auseinander. Bei beiden Fällen wurde leider nicht erwähnt, wie die Verhältnisse bei den Nasenbeinen und dem Stirnbein lagen. Nach der Beschreibung der Operation allerdings ist anzunehmen, daß Nasenbeine in beiden Fällen vorhanden waren.

Esau demonstriert zwei Fälle, bei denen im 1. Fall nach seiner Ansicht eine Dermoidzyste den Zusammenschluß der Ossa nasalia in frühembryonaler Zeit verhindert haben soll, im anderen Falle stellte er als Ursache eine abnorme Knochenspangenbildung im knorpeligen Septum fest. Über die Nasenbeine sind keine Angaben gemacht. Vielleicht handelt es sich bei der Spangenbildung um die Auswirkungen versprengter Knochenkerne der Nasenbeine.

Den geringsten Grad der medianen Nasenspalte stellen die dorso-medianen Nasenspalten dar, deren Kenntnis wir Loeschke und Schwörer verdanken. Bei diesen Beobachtungen ist die äußere Nase nicht verändert, die Störung betrifft lediglich die Skeletteile der Nase. Es besteht eine breite Lücke im knöchernen Nasendach, verursacht durch den fehlenden Zusammenschluß der kümmerlichen Nasenbeine.

Die Beobachtungen von Landow und Bischoff gehören offenbar in das Gebiet der Proboscis lateralis.

Die von Nachtigall beobachtete Mißbildung ist leider so spärlich wiedergegeben, daß ich nicht wage, sie vorbehaltlos in dieser Reihe unterzubringen. Der reinen Beschreibung nach müßte man sie dem 2. Falle Esaus zur Seite stellen, der Abbildung nach möchte ich allerdings behaupten, daß noch weitere Anomalien im Gesichtsskelett bestehen (verheilte Oberlippenspalte links).

Die aufgezählten Fälle, es sind etwa 20 an der Zahl, geben einen Überblick über das gesamte von mir erreichbare Material.

Die ältesten Mitteilungen, die oft sehr zweideutig und meist nur aus zweiter Hand erhältlich sind, habe ich fortgelassen.

Es ist schon betont worden, daß reine Nasenspalten sehr selten beobachtet worden sind; meistens war von der Spaltung der Kiefer und das Stirnbein mit betroffen. Eine Ausnahme machen Deppes und meine Beobachtung, wenigstens insofern, als die Kieferregion vollständig intakt war. Man könnte aus diesen Vorkommnissen den Schluß ziehen, daß die Bildung der Nase in keiner genetischen Beziehung zur Lippen-Kiefer-Gaumenbildung stände. Es ist auch, so weit ich feststellen konnte, eine isolierte Lippen-Kieferspalte bezw. ein schwerer Wolfsrachen weitaus häufiger als ihre Kombination mit einer Nasenspalte. Wenn auch bei diesen schweren Gaumenmißbildungen die Nase an ihren Flügeln breit auseinander gezogen ist, und daher flacher erscheint, so besteht doch keine Furche im Nasenrücken. Eine Minderwertigkeit in der Lippen-Kiefer-Gaumenanlage

wirkt sich also selten auf die Ausbildung der Nase aus. Es steht aber entwicklungsgeschichtlich fest, daß eine enge Beziehung zwischen Nasen- und Lippen-Kieferbildung besteht; nämlich insofern, als die beiden mittleren Nasenfortsätze die Gegend des Philtrums bilden. Man wird daher sagen können, daß bei den Göttinger Beobachtungen die Ursache der Mißbildung nicht in einer „primären Minderwertigkeit" des mittleren Nasenfortsatzes zu suchen ist, sondern in anderen Verhältnissen, die sicherlich im Zusammenhang mit den übrigen Schädelmißbildungen stehen. Man muß aus den Beobachtungen von Schwörer und Loeschke schließen, daß, um eine Spaltung der Nase am unpräparierten Kopf offensichtlich werden zu lassen, eine Spaltung des Stirnbeins eine Notwendigkeit sein muß. Außerdem fand ich in der Göttinger patholog. Sammlung unter 8 skelettierten Anencephalen nur einen mit ausgebildeten Nasenbeinen, bei allen anderen fehlten sie. Trotzdem fand sich in der Bearbeitung dieser Mißbildungen bei Deppe keine Andeutung, die auf das Bestehen einer Doggennase hinwies. Eine Erklärung dafür liegt in dem Verhalten der Stirnbeine begründet, bei denen an den Präparaten ein fehlender Zusammenschluß der beiden Stirnbeinhälften in der medialen Stirnbeinleiste nie festzustellen war. Man stößt hier auf eine Ähnlichkeit mit den Beobachtungen von Schwörer und Loeschke. Da bei fast allen in der Literatur niedergelegten Beobachtungen Nasenbeine nachgewiesen worden sind, manchmal rudimentär, manchmal aber auch voll ausgebildet, liegt der Gedanke nahe, der mangelhaften Plastik des Stirnbeins allein die Schuld an der Bildung der Doggennase zuzumessen. Allein eine angeborene mediane Stirnspalte verlangt noch keine Klaffung des Nasenrückens. Beispiele dafür liefert eine Beobachtung von v. Ammon (Taf. 4, Fig. 3), wo das vollständige Fehlen der Glabella nicht mit einer Aplasie der Nasenbeine beantwortet worden war, ferner meine in dieser Arbeit veröffentlichte dritte Beobachtung. Erst aus dem zufälligen Zusammentreffen rudimentärer Stirn- und Nasenbeine muß bei den besprochenen Beobachtungen eine Spaltung der Nase entstanden sein, wobei sicherlich der fehlende Zusammenschluß in der medianen Stirnbeinleiste den Ausschlag gab. Man wird also bei den Beobachtungen von v. Ammon, Deppe und mir für die Nasen- und Kalottenmißbildung die gleiche Ursache verantwortlich machen müssen; dabei werden allerdings für die Größe der Nasenspalte mech. Momente eine nicht geringe Rolle gespielt haben. Eine verminderte Wachstumsenergie des mittleren Nasenfortsatzes, wie sie Bumba-Lucksch für seinen Fall vertritt, wird man bei den Göttinger Beobachtungen daher wohl auszuschließen haben.

In allen anderen Fällen von Doggennase, bei denen in die Spaltung der Nase die nasalen Teile des Stirnbeines, Lippe, Kiefer und Gaumen mit einbegriffen waren, wird man die Ursache nicht in den Bildungsfehlern dieser Teile des Skeletts sehen, sondern muß im Gegenteil diese als die direkten Folgen der Nasenanomalie auffassen, zumal z. B. das Stirnbein sich in diesen Fällen eifrig bemüht, den Knochenmangel durch Bildung eines Schaltknochens einigermaßen wieder auszugleichen.

Zur Erklärnug dieser Mißbildungen, die von Witzel, Calmida, M. B. Schmidt, Lehmann-Nitsche etc. gemeldet sind, bleibt augenblicklich nichts anderes übrig als anzunehmen, daß die normalerweise im Embryonalleben erfolgende Vereinigung der medialen Nasenfortsätze aus irgendwelchen noch nicht bekannten Gründen ausgeblieben ist. Daß es sich hier allein um eine primäre Minderwertigkeit im gesamten Anlagematerial des mittleren Nasenfortsatzes und der Area triangularis handeln muß, geht

daraus hervor, daß die Spaltung der gesamten oberen Gesichtshälfte im allgemeinen synchron mit der Nasenspaltung ab- bezw. zunimmt.

(Bezüglich der Entwicklungsgeschichte der Nase verweise ich auf die im Literaturverzeichnis angegebenen Arbeiten).

Ein anderer Teil der wiedergegebenen Beobachtungen kann in ursächlicher Beziehung auf Teratome oder Cysten zurückgeführt werden, welche in der Mitte zwischen den beiden nicht vereinigten Nasenhälften nicht selten angetroffen werden. Es handelt sich hier hauptsächlich um die gefurchte Doggennase, bei der in den allermeisten Fällen ein Stirnbeindefekt fehlt. Die Störung der physiologischen Faltung ist hier demnach nicht auf die fehlende Adhäsion der beiden Stirnbeinhälften zurückzuführen, die das Wachstum in die physiologischen Grenzen zwingt, sondern auf die Folgen, die jeder embryonale Faltungsprozeß mit sich bringen kann. Ob es sich bei der Entstehung der Dermoide um eingeklemmte bezw. abgeklemmte Epithelfalten oder -keime handelt, mag für unsere Untersuchungen ziemlich gleichgültig sein. Es scheint, daß das Entstehen der Doggennasen auf dieser Basis ein ziemliches Zufallsprodukt ist; denn einesteils zeigen viele der wiedergegebenen Fälle, daß Doggennasen auch ohne Dermoidbildung entstehen können, daß andererseits nach den Beobachtungen von Bramann da, wo die Nasenbeine vollkommen sind und einen schönen Nasenrücken gebildet haben, eine Dermoidcyste vorkommen kann, ohne den Faltungsprozeß gestört zu haben, sondern im Gegenteil fest von den beiden Nasenbeinen an ihrer Basis eingeklemmt war und als gestielte Geschwulst über dem Nasenrücken lag. Man wird in diesem Falle anzunehmen haben, daß sich die eingeklemmte Epithelfalte erst im postfoetalen Leben zur Cyste umgewandelt hat, wo die Verbindung zwischen den Nasenbeinen schon so fest war, daß sie nicht mehr gesprengt werden konnte.

Calmida beobachtete ein Vorkommnis, wo eine Dermoidcyste ihre Wurzel zwischen den beiden Septumlamellen hatte und nach deren Durchbruch aus einem Nasenloch herausgewachsen war; das Nasendach wies auch in diesem Fall keine Spaltung auf. Auch für dieses Beispiel wird man dieselben Annahmen machen müssen wie oben, um dieser Beobachtung gerecht werden zu können, nur wird es sich hier um abgeklemmte Epithelteile und nicht um eingeklemmte gehandelt haben.

Es war eingangs schon hervorgehoben worden, daß rein äußerlich betrachtet, Augen zu fehlen schienen. Auch palpatorisch konnte kein der Augenform ähnlicher Widerstand gefunden werden. Die Lidspalten waren beiderseits bedeutend verengt und fest verschlossen; die Lidränder einwärts gekehrt, sodaß von den Wimpern kaum etwas sichtbar war. Die Lider verschlossen die Augenhöhlen so fest, daß nur mit Mühe eine Pincette zwischen sie geführt werden konnte, um Einblick in das Innere zu gewinnen. Es zeigte sich dabei, daß auch hinter den Lidern kein Bulbus zu sehen war. Es konnte demnach angenommen werden, daß es sich hier um einen doppelseitigen Anophthalmus handeln würde. Der sich peripher stark verjüngende nerv. opt. konnte makroskopisch auf der Schädelbasis bis zu seinem Eintritt durchs Foramen opt. in die nach hinten durch straffes Bindegewebe verschlossene Augenhöhle verfolgt werden, wo er sich stark verjüngte und verlor. Der Orbitalinhalt wurde mit dem Messer sorgfältig ohne Periost herausgeschält. Die beiden Präparate wurden in üblicher Weise fixiert, in Paraffin eingebettet und in Serienschnitte zerlegt. Die Schnitte wurden in frontaler Richtung geführt und nach van Gieson gefärbt.

Die histologische Untersuchung ergab folgenden mikroskopischen Befund:

Die ersten Schnitte zeigen den Lidspalt. Das Epithel besteht demgemäß aus mehrschichtigem, verhornten Plattenepithel mit Mündungen von Ausführungsgängen der Schweiß- und Talgdrüsen und den dazu gehörigen Haaren. In der Submucosa sind vereinzelte Haare nebst Talgdrüsen und einzelne Schweißdrüsen quer geschnitten. Auf die Submucosa folgt eine ziemlich schmale Schicht glatter Muskulatur, dann folgt reichliches Fettgewebe. Nerven und Gefäße sind nur vereinzelt sichtbar. Nach weiteren Schnitten schwindet die Muskulatur bis auf minimale Reste und macht großen Komplexen Meibomscher- und Tränendrüsen Platz. Die Lidspalte ist z. T. angefüllt mit Talg und abgeschilferten Horn- und Epidermisfetzen. Nach einigen Schnitten tritt wahrscheinlich im Unterlid — es ist leider versäumt worden, Ober- und Unterlid zu kennzeichnen — eine Spalte auf, die sich entsprechend der Anzahl der Schnitte vergrößert, ovale Form annimmt und sich schließlich am äußeren Lidwinkel zur Lidspalte hin öffnet. Die innere Auskleidung des Spaltraumes besteht aus zwei, manchmal auch mehr Epithelschichten; die oberste ist rein cylindrisch mit etwas geschopften Zellen, die unterste besteht aus einer Reihe runder Kerne, die auch manchmal in mehreren Schichten übereinander liegen können. Der Übergang von beiden gegensätzlichen Epithelien des Spaltraumes und der Lidspalte ist ganz kontinuierlich. Das Epithel des Spaltraumes liegt zum größten Teil auf dichtem, verfilztem Bindegewebe, teilweise auf einer Schicht lockeren, rosa-rot gefärbten Filzwerkes mit ovalen Kernen. Die Richtung der einzelnen Fasern ist manchmal senkrecht zum kaum gefalteten Lumen des Hohlraumes und läßt sich daher scharf vom übrigen straffen Bindegewebe abgrenzen; daneben finden sich aber auch Strecken im lockeren Filzwerk ohne erkennbare Regelmäßigkeit in der Anordnung der einzelnen Fasern. Die anfängliche ovale Spalte hat sich allmählich zu einer runden Blase ausgedehnt, die jetzt vollkommen an Stelle des Raumes zwischen den beiden Lidern getreten ist, sich aber bald wieder verkleinert und ohne irgendwelche Teile eines Augapfels oder Augennerven zu zeigen, nach hinten abschließt. Die letzten Schnitte zeigen nur noch etwas Drüsen- und Fettgewebe. Beide Präparate sind in ihrem anatomischen und struktuellem Aufbau vollkommen ähnlich, nur daß das Präparat aus der linken Augenhöhle etwas unübersichtlicher ist, weil ich es als Ganzes durch zwei Kreuzschnitte eingeschnitten hatte.

Durch dieses histolog. Ergebnis wird das Göttinger Präparat wenigstens in Bezug auf die Augenanomalie in den Bereich der Seltenheiten zu stellen sein; denn es darf angenommen werden, daß es sich bei dem beschriebenen Beobachtungsgut um einen doppelseitigen Anophthalmus gehandelt hat, zumal in sämtlichen Schnitten nicht der geringste Anhaltspunkt für einen Augapfel bzw. einen Teil desselben gefunden worden war, nicht einmal ein Pigmentfleckchen!

Es können aber Einwände erhoben werden; denn 1. ist die Orbita nicht so sorgfältig exenteriert, wie es eigentlich hätte sein sollen; d. h. vollständige Herausnahme des ganzen Augenhöhleninhaltes fand insofern nicht statt, als das Periost nicht berücksichtigt wurde; man hat daher manchmal den Eindruck, als ob außerhalb des Spaltraumes noch etwas mehr Bindegewebe gesessen haben müßte, als das Präparat aufweist; 2. ist von den Serienschnitten nicht jeder Schnitt genommen worden, sondern nur jeder fünfte. Da die Schnitte alle sehr dünn gehalten waren, — durchschnittlich 8—10 μ — dürfte der Unterschied zwischen den einzelnen Schnitten nicht so sehr groß sein. Ein eventueller Mikrophthalmus hätte sich, glaube ich, dann immerhin noch offenbaren müssen.

Um es zu wiederholen: ich habe, weil es hauptsächlich meine Aufgabe war, das Schädelskelett zu präparieren und die Augenanomalie höchstens als Nebenbefund gewertet werden konnte, durch meine Serienschnitte nur im Groben feststellen wollen, ob Bulbi vorhanden waren oder nicht; und ich glaube, daß die Bulbi höchstwahrscheinlich fehlten.

Schwierigkeiten machte mir noch die Diagnose des Spaltraumes bzw. die mit der Lidspalte später kommunizierende Blase, die in der Beschreibung des mikroskopischen Befundes erwähnt wurde als ein Gebilde, das jeweils dem Lidbezirke beider Augen angehörte, denn bei der ziemlich häufigen Kombination von Anophthalmus bzw. Mikrophthalmus mit Palpebralcysten, mußte auch an ein solches Vorkommnis gedacht werden. In der Tat sieht die innere Wand der Blase so sehr einer „perversen Retina" ähnlich, daß die Diagnose Palpebralcyste in Betracht gezogen werden mußte. Nur daß typisches Gliagewebe unter dem Epithel fehlt, die Wand zum größten Teil nicht gefaltet war, die Blase mit der Lidspalte kommunizierte, und Tränendrüsenausführungsgänge in sie mündeten, ließ Zweifel an dieser Diagnose aufkommen.

Prof. Erggelet (Göttingen), der sich in zuvorkommendster Weise zur Lösung dieser Frage zur Verfügung stellte, deutete den Hohlraum als Conjunctivalsack, der nur infolge geringer Schrumpfung des Präparates schief angeschnitten wäre.[1])

Im Schrifttum findet man einige unserem Vorkommnis sehr ähnliche Beobachtungen aufgezeichnet. So berichtet Fischel über einen stark mißgebildeten menschlichen Embryo, bei dem allerdings ein Auge, wenn auch in rudimentärer Form, nachgewiesen werden konnte, während das andere fehlte. Unserem Fall am nächsten kommt ein von Seefelder beobachteter, 9 mm langer Schweinsembryo mit Rhachischisis, Encephalocele und doppelseitigem Anophthalmus. Es ist auch nicht das geringste Zeichen einer Augenanlage zu entdecken gewesen. Seefelder führt als Grund für das Fehlen des Augapfels eine mangelnde Anlage an. Einen anderen Fall von einseitigem Anophthalmus kombiniert mit Exencephalie beobachtete ebenfalls Seefelder bei einem 5½ Tage alten Hühnerembryo. Die Stelle des fehlenden Augapfels war durch unregelmäßig gewucherte Hirnmassen eingenommen. Mikroskopisch wurde ein Augenrudiment nachgewiesen, das aus einem Pigmentepithelschlauch bestand, welcher durch einen Stiel mit dem Gehirn zusammenhing.

Wenn auch die formale Genese der Palpebralcysten durch Natanson geklärt ist, so schwebt man doch bezüglich ihrer Ursache, sowie der des Anophthalmus noch im Dunkeln. Ein bestimmtes Geschlecht scheint nach einmütigem Urteil nicht bevorzugt zu sein. Lues und Alkoholabusus wurden einstmals verdächtigt; aber da auch bei Tieren diese Mißbildung häufiger beobachtet werden konnte, und man hier die oben genannten Ursachen ausschließen muß, wurde diese Anschauung fallen gelassen. Am weitaus häufigsten wurde foetale Erkrankung beschuldigt, und zwar wurde die Auffassung geltend gemacht, daß entzündliche Vorgänge, z. B. die Blennorrhoe zu einer Zerstörung des Augapfels führen würden. Besonders die Sekretion von dünnflüssigem Eiter aus der Conjunctiva förderte diese Anschauung. Dagegen ließ sich einwenden, daß man bei Untersuchungen immer nur den Eiter als Symptom, nie aber Reste eines zerstörten Augapfels fand. Durlacher untersuchte dieses vielleicht sec. infizierte

[1]) Prof. Erggelet sei an dieser Stelle herzlichst für seine Hilfe gedankt.

Sekret der Tränendrüse durch Züchtung von Kulturen auf steriler Gelatine und stellte dabei fest, daß nur nicht pathogene Keime gewachsen waren.

Die Theorie der intrauterinen entzündlichen Erkrankung des Bulbus auf hämatogenem Wege, wird nach den geltenden Anschauungen über die Durchlässigkeit von Placentargewebe für pathogene Keime heute kaum noch Unterstützung finden.

Ebenso wurde auch die amniogene Theorie vertreten, die sich aber auch hier nur halten ließe, wenn wirklich Amnionsanhänge nachgewiesen wären. Des öfteren wurde Anophthalmus mit Idiotis verbunden beobachtet. Die neuesten Anschauungen gehen dahin, daß der Anophthalmus erblich ist. Durch Tierversuche, die von verschiedenen Wissenschaftlern an einer Reihe von Kaninchen angestellt worden sind, ist diese Theorie wenigstens beim Tier erwiesen. Da beim Menschen diese Frage nicht leicht zu beantworten ist, steht hier die Antwort noch offen. Immerhin ist als sicher anzusehen, daß das, was für das Säugetier in Bezug auf die Vererbung gilt, auch auf den Menschen angewendet werden kann (v. Hippel). Ob für unsern Fall eine Vererbung in Frage kommt, müßte noch ermittelt werden. Doch liegt der Gedanke nahe, für unser Vorkommnis einen Defekt in der Augenkeimanlage anzunehmen, wo so schwere Veränderungen am Centralnervensystem vorliegen. Doch ist mir kein Fall von Anencephalie bekannt, abgesehen von den oben angegebenen, der gleichzeitig mit doppelseitigem Anophthalmus behaftet war. Im Gegenteil, es wird immer als das Charakteristikum der großen Masse der Anencephalen der Exophthalmus hervorgehoben. Der Hirnrest mochte noch so klein sein, Augen waren immer vorhanden. Man wird daraus schließen können, daß die Entwicklung des Auges, wenn sie erst einmal aus dem Stadium der primären Augenblase heraus ist, ganz gesondert vor sich gehen kann, zumindest nur einen verschwindend kleinen Teil Hirnsubstanz zur weiteren Entwicklung nötig hat, dessen formativer Reiz sie zur weiteren Ausdifferenzierung anregt. Geht man von diesen Prämissen aus, so muß man glauben, daß bei unserem Foeten der schädigende Einfluß eines unbekannten Agens die embryonale Entwicklung des ganzen Gehirnkomplexes schon sehr frühzeitig beeinträchtigte, und zwar spätestens kurz vor dem Stadium der primären Augenblase, d. h. zu einer Zeit, wo der Embryo etwa 5—6 mm lang war. Oder man muß annehmen, daß die Augen von vornherein in ihren Keimen nicht angelegt gewesen sind. Da an dem körperlich sonst wohlgebildeten Foeten keine anderen Anomalien als nur rudimentäre Nebennieren beobachtet waren, ist es vielleicht erlaubt zu schließen, daß es sich bei der fragl. Schädlichkeit entweder um ein dem embryonalen Hirngewebe adäquaten Stoff gehandelt hat, dessen Charakteristikum in einer besonderen Affinität zur embryonalen Hirnsubstanz liegt, oder um einen gänzlich unspezifischen Körper, auf den aber das Hirngewebe mit besonderer Anfälligkeit reagierte. Man schneidet hiermit vielleicht die Frage der embryonalen Anaphylaxie oder Allergie als Ursache für die Entstehung von Mißbildungen an. Es sei betont, daß diese Fragen ganz und gar hypothetisch sind.

Die engen und schmalen Augenhöhlen als Ursache für die Mißbildung anzunehmen, scheint mir in Hinblick auf den großen Unterschied zwischen den entwicklungsgeschichtlichen Bildungszeiten von Augen und Schädelskelettsystem als ziemlich abwegig. Es müßten sich dann in der Orbita schon ziemlich weit ausdifferenzierte Teile eines Bulbus gefunden haben. Ich möchte im Gegenteil die engen Augenhöhlen entsprechend der allgemeinen Annahme über formende Beziehungen des Oculus auf die Orbita auf das Fehlen der Augäpfel zurückführen.

Die Entwicklungsgeschichte gibt auch eine Erklärung für die eigentümliche Gestalt des N. optc. in unserem Falle, und zwar läßt sich das Fehlen seines peripheren und die Keilform seines centralen Teiles gut mit dem Mangel der Retina in Einklang bringen: entsteht doch der N. optc. endgültig aus den von der Ganglienzellschichte der Netzhaut gegen das Gehirn zu, sowie aus weniger zahlreichen vom Gehirn zur Retina wachsenden Nervenfortsätzen, wobei der Augenbecherstiel als Wegweiser dient.

Zusammenfassung: Beschrieben wird der Schädel einer 48 cm langen, an Körper und Gliedmaßen wohlgebildeten in ihrem Innern durch eine verhältnismäßig große Thymusdrüse und durch hypoplastische Nebennieren ausgezeichneten Neugeburt.

Der Kopf zeichnete sich in seinen Weichteilen durch eine Encephalocele totalis, durch eine außerordentlich breit und horizontal gelagerte Nase und vorspringenden Oberkiefer aus. Nach Entfernung der Weichteile zeigte sich ein vollständiger Mangel des Schädel- und Nasendaches. Zwischen den beiden rudimentären Stirn- und Nasenbeinen klafft dementsprechend eine breite Lücke. Das knorpelige Nasenseptum ist nach oben hin paarig geteilt. Die mikroskopische Untersuchung vom Inhalt beider Augenhöhlen ergab mit großer Wahrscheinlichkeit einen doppelseitigen Anophthalmus.

Es handelt sich also bei der besprochenen Mißbildung um einen Fall von Exencephalie mit Doggennase und doppelseitigem Anophthalmus.

Bezüglich der Entstehung der Doggennase wird angenommen, daß sie eng mit der Mißbildung des Schädeldaches zusammenhängt.

Als zweite Beobachtung liegt ein Kopf zur Bearbeitung vor von einer 50 cm langen Neugeburt männl. Geschlechts mit allen Zeichen der Reife. Die Leichenöffnung ergab keinen abnormen Befund. (S. Nr. 71/36.)

Beschreibung des Schädels.

Das ganze Schädeldach wird von einem gewaltigen Bruchsack eingenommen, der sich von der stark behaarten Hinterhauptschuppe bis in die Gegend zieht, die etwa der Sutura coronaria entspricht. Er läßt sich nach Form und äußerer Bekleidung in zwei Hälften teilen:

Die rechte, etwa enteneigroße gleicht einem prall gefülltem Sack, der mit einer blauen, kautschukähnlichen Haut überzogen ist; sie steht etwas schräg nach außen ab und ist an ihrer Hinterfläche abgeplattet. An ihrer lateralen Seite, etwas unterhalb der Spitze ist die Haut geplatzt; aus dem 4 cm langen Riß schaut lappiges, fetziges, dunkelrot-braunes Gewebe heraus. Die linke Hälfte ist bedeutend kleiner, überragt wenig die Stirnhöhle des Schädels und ist mit weißen, derben, gefäßlosen Häuten überzogen, die sich allmählich an ihren freien Enden zu einem 25 cm langen Strang zusammendrehen. Am lateralen Pol dieser Hälfte dicht über dem Ohr und über der Hinterhauptschuppe befinden sich von den weißen Häuten unbedeckte Teile des Bruchsackes, die ebenfalls von einer derben, sich wie Gummi anfühlenden Haut überzogen sind, die aber hier ihren glänzenden, glatten Charakter verloren hat und rauh und stumpf aussieht.

Die in mehreren Falten liegenden weißen Häute schließen mit der Basis des Bruchsackes an der Stirn ab und ziehen nach rechts, zu einem schmalen, messerscharfen Blatt verklebt, 1 cm neben dem rechten, lateralen Lidwinkel vorbei zur Mitte des Jochbogens, wo eine breite Schnürfurche beginnt, die quer über die Wange zum rechten Mundwinkel läuft und,

sich auf der anderen Seite des Gesichtes entsprechend fortsetzend, am lateralen Lidwinkel des linken Auges endet. Der Strang, der sich in der Tiefe der Schnürfurche verloren hatte, ist hier wieder sichtbar und mit dem äußeren Teil des Unterlides fest verwachsen, wodurch es zu dem betreffenden Ende der Schnürfurche heruntergezogen wird. Während die Lider über dem rechten Auge geschlossen sind, steht das linke Auge in der weit auseinandergezogenen Lidspalte. Die behaarte Kopfhaut geht unmittelbar in die fibrösen Häute und in die sonst ganz unbehaarte Deckhaut des Bruchsackes über. (Abb. .)

Bei der Präparation des Prolapses zeigte er sich wie beim ersten Fall durch seine innere Lamelle mit dem Periost der Schädelbasis verwachsen. War erst einmal die Verbindung der äußeren Haut des Gebildes mit der des Hinterhaupts und des Gesichtes getrennt, so ließ es sich, wenn Nerven und Gefäße durchschnitten waren, leicht aus der Basis herauswälzen. Es bestand also keine feste Verwachsung zwischen dem Gewebe und der Schädelbasis. Es lag im Gegenteil seiner Grundfläche eine feine, zarte, trennende Membran an, unter welcher zahlreiche, mit rötlich-grauer Hirnsubstanz angefüllte Schläuche sichtbar waren, in dessen Wandungen Nerven und kräftige, durch beträchtlichen Blutgehalt dunkel gefärbte Gefäße zu erkennen waren. Auf Durchschnitten in sagittaler und horizontaler Richtung ist überall Hirnsubstanz zu erkennen. Eine Unterscheidung von grauer und weißer Substanz ist nicht möglich. Die Gyri sind auf Schnitten deutlich an der sich tief in die Hirnsubstanz hineinziehenden, stark bluthaltigen Leptomeninx zu erkennen. Ein wohlgebildeter Hirnstamm ist makroskopisch nicht zu erkennen. Beim Abpräparieren des hinteren Teiles des Hirnbruches floß reichlich matschige Hirnsubstanz aus der hinteren Schädelgrube, die wahrscheinlich dem Kleinhirn und der Medulla oblg. angehörte. Ein Tentorium konnte nicht festgestellt werden. Die Konsistenz beider Hirnhälften ist ziemlich derb. Die Schnitte legten keine Kammern oder Cysten frei. An der Schädelbasis waren alle Hirnnerven außer N. abducens und N. glossopharyngeus einwandfrei zu identifizieren. Gewicht des abgetrennten Hirnrudimentes beträgt 220 gr.

Bei der Präparation der Schlundhöhle zeigte es sich, daß in Höhe des Zungenrückens zwei sich etwas übereinander schiebende Fortsätze jeweils von der lateralen Pharynxwand in das Lumen des Schlundes hineinragten; 1 cm oberhalb davon zogen die oben erwähnten weißen, derben Stränge eine tiefe Schnürfurche durch die Rachenschleimhaut und zerstörten dadurch den kontinuierlichen Übergang von Schlund in weichen Gaumen, dessen linke Hälfte, weil dicht am palatum durum abgeschnürt, vollkommen fehlte, dessen rechte Hälfte wurstförmig zusammengerollt war mit einer gespaltenen, schlangenzungenartigen Spitze, die sich nach der linken, also defekten Seite des Gaumens hinüberlegte. Die beiden Fortsätze der Rachenwand wird man als abgeschnürte Teile der Gaumenbögen, und das rechtsseitige Anhängsel des harten Gaumens als verbildetes rechtes Gaumensegel mit rudimentärer Uvula anzusprechen haben.

Das Aussehen des Oberkiefers unterscheidet sich von dem eines wohlgeformten durch einen großen Querdurchmesser von 28 mm, der z. T. durch die außerordentlich breit gelagerte Gingiva zu erklären ist. Ein Vergleich des Oberkiefers mit einer Kohlenschaufel drängt sich auf.

Durch die Umschnürung des gesamten Oberkiefers war die Blutversorgung für die vordere Gesichtshälfte durch die Art. maxillaris ext. vollkommen unterbunden; ein Ausgleich wurde durch die erheblich verstärkte Art. infraorbitalis geschaffen.

Die Ohren waren in für Anencephalen typischer Weise deformiert.

Das Schädelskelett weist in Bezug auf das zuerst beschriebene einige recht bemerkenswerte Eigenschaften auf: Der Gesichtsschädel ist durch eine ziemlich erhebliche Assymmetrie gekennzeichnet; es besteht eine linksseitige Skoliosis faciei. Die rechte Augenhöhle ist rund und sehr geräumig. Das Verhältnis von Höhe zur Breite ist gleich (21 mm). Ihre Achse verläuft direkt nach vorn und etwas schräg nach oben. Die linke Augenhöhle ist oval geformt und liegt schräg nach hinten im Schädel, so daß die Höhlenöffnung fast seitwärts sieht, die Verlaufsrichtung der Achse ist demnach hier sehr schräg nach außen und etwas nach hinten geneigt. Das Verhältnis von Höhe zur Breite ist 18 : 25 mm. Der Raum innerhalb der Augenhöhle ist etwas beengt durch die konvex vorspringende Lamina papyracea des Siebbeines. Die beiden Jochbeine sind recht verschieden gestaltet. Während das rechte wegen der runden Augenhöhle und als lateraler Teil derselben weit ausgebeult ist und sein Proc. fronto-sphenoidalis, wie es sich gehört, mit dem Stirnbein und der schmalen Facies orbitalis des gr. Keilbeinflügels in bindegewebiger Verbindung steht, ist dies links nicht der Fall. Die ziemlich längliche, besonders am lat. angulus orbitae weit ausgezogene Form der linken Augenhöhle wirkte sich natürlich auf das Jochbein aus. Es ist sehr lang gezogen, besonders in seiner Facies orbit., die nur gering konkav gebogen ist und mit ihrem Proc. fronto-sphenoidalis nur den unteren Rand des Margo cygomaticus des Keilbeins berührt. Der hintere, äußere Abschluß der Augenhöhle wird nur von einer ganz schmalen Facies orbit. des großen Keilbeinflügels gebildet. Der Proc. cygomaticus ist beiderseits sehr kurz, der Proc. temp. dagegen breit und lang. Die Nasenbeine sind gut entwickelt, leicht nach vorn gebogen. Die Nasenhöhle ist geräumig, das Pflugscharbein ist entsprechend der Linksskoliose nach links gekrümmt. Der Oberkiefer steht schief und zu einer horizontalen Fläche spitzwinkelig, mit nach hinten offenen Winkeln, der rechts etwa 32°, links 15° mißt; dieser Unterschied in den Winkeln wird erklärlich durch die gleichzeitig links geneigte, schiefe Stellung des Kiefers. Wegen dieser Neigung berührt der Oberkiefer den Unterkiefer nur mit den beiden ersten Schneidezähnen. Der harte Gaumen ist fast viereckig, und wenn wir den beim ersten Schädel gewählten Vergleich aus der Kunst beibehalten wollen, so müssen wir ihn mit einem römischen Bogen vergleichen. Gaumenbein und Zwischenkiefer sind vorhanden. Die linke Hälfte des Alveolarfortsatzes des Oberkiefers enthält nur vier Zahnhöhlen; an Stelle der letzten Alveole für den 2. Molaren liegt eine glatt polierte Rinne, die eine Breite von 12 mm hat, und die sich weiterhin choanenwärts als schmale Rinne zwischen Gaumenplatte und Proc. pyramidalis beider Seiten beobachten läßt. Auf der rechten Seite befindet sich in Fortsetzung dieser Rinne ein Spalt von 6 mm zwischen dem Jochbein und dem als flachen Knochen imponierenden Proc. temp., der an seinem Übergang zum Proc. cygomaticus rechtwinklig zum gr. Flügel des Keilbeins abgeknickt ist. Das Stirnbein ist teilweise entwickelt. Es hört nach oben zu etwa in Höhe der Glabella auf. Sein oberer Rand ist unregelmäßig gezackt. An der Stelle der Tubera front. ist es leicht eingedellt und mit seiner Facies orbit. nur bindegewebig verbunden. Seine Pars nasalis ist sehr lang gezogen (13 mm). Nasenbeine und Stirnbeine gehen glatt ineinander über. Am linken Keilbein ist die Facies orbit. des gr. Flügels nur als schmale, fast senkrechte auf der Facies cerebralis stehende Knochenspange ausgebildet. Die kleinen Flügel liegen als kleine, rudimentäre Knochenspangen um den Sulcus chiasmatis herum. Die Sella turcica ist sehr flach. In ihr ist die Mündung des Canalis cranio-pharyngeus sichtbar. Der Körper des Keilbeines ist etwas nach hinten geneigt und von der Sagittallinie nach

links abgewinkelt; eine Folge der Linksskoliose. Am sonst wohlgebildeten Schläfenbein fehlt nur die Schuppe. Die Annuli tympanici liegen unter der Schädelbasis. Der Clivus steht annähernd senkrecht. Die Hinterhauptschuppe ist etwa in Höhe des Sulcus transv. abgesetzt und liegt sehr flach, ist aber zum Foramen occip. geschlossen.

Der dritte Kopf stammt von einer 51 cm langen, reifen Neugeburt in gutem Ernährungszustand (S.-Nr. 783/35). Die Organe der Brust- und Bauchhöhle sind schon entfernt. Am Nabel entspringt eine 31 cm lange grau-weiße Nabelschnur, die fast genau in der Mitte der nach innen gelösten 19 : 16 : 2,5 cm messenden und 250 g schweren, vollständigen Placenta ansetzt. Die Eihäute sind ebenfalls vollständig erhalten. Im placentarwärts gelegenen Nabelschnurdrittel befindet sich ein falscher Nabelschnurknoten.

Der Hirnschädel ist stark verkleinert. Von der Hinterhauptschuppe bis zur Stirngegend wird das Schädeldach durch ein sehr flaches, die oberen Ränder der Ohren nur wenig überragendes Gewölbe gebildet. Das Gebiet zwischen Scheitel und den unteren Rändern der Augenhöhlen wird beiderseits von je einem pflaumengroßen, flachen, blau-schwarzen Gebilde mit leicht gefalteter Oberfläche bedeckt. An der rechten Seite ist unter diesem Gebilde ein Auge in den weit geöffneten, wimperlosen Lidspalten in Höhe des Jochbeines sichtbar. Von der Mitte der Stirn zieht sich zwischen diesen beiden Gebilden bis zum oberen Rande des Mundes ein mit grauem bis grauweißem, ziemlich festem Inhalt gefüllter, schlaffer, sehr dünnwandiger und fast durchsichtiger Sack, der in Stirnhöhe in ein graugelbes, sehr dünnes Häutchen übergeht, das zunächst in einer Länge von 4 cm zu einem Strang zusammengedreht ist, sich aber in seinem weiteren 21 cm langen Verlauf zu einer über 10 cm breiten Membran entfalten läßt. Dieses zuletzt beschriebene Gebilde verläuft bis in den von den Eihäuten umschlossenen Raum und ist mit dem Amnion im placentaren Anteil und mit dem Ansatz der Nabelschnur mehrfach strang- und flächenförmig verwachsen.

Die Oberlippe ist in der Medianlinie gespalten und klafft 2 cm auseinander. Die Lücke wird durch die voluminöse Zunge ausgefüllt.

Der Kopf wurde mir mit entferntem Unterkiefer zur Bearbeitung übergeben.

Man sieht daher gleich in der eröffneten Mundhöhle, daß der harte Gaumen in der Medianlinie in einer Länge von 2 cm und einer Breite von vorn 1 cm und hinten 0,5 cm auseinandergewichen ist. An ihrem hinteren Pol sind die Ossa palatina wieder vereinigt. Ein Zwischenkiefer ist nicht ausgebildet. Der weiche Gaumen und das Zäpfchen zeigen normale Verhältnisse. Der Spalt im Gaumen wird durch den oben erwähnten membranartigen Sack ausgefüllt.

Bei der Präparation des Schädels wurde in derselben Weise wie bei den anderen Köpfen vorgegangen. Es ergab sich bei der Abtrennung des im Vergleich zu den anderen relativ kleinen, festen, keine Erweichungsherde aufweisenden Gehirnrudiments von der Schädelbasis, daß die weißen, als Amnionteile zu bezeichnenden Häute teilweise mit der äußeren Haut, teilweise mit dem Periost der Schädelbasis fest verwachsen waren. Beim Herauswälzen des Gebildes nach vorn wurde der oben beschriebene, zwischen den beiden Augen liegende Sack aufgerissen. Es zeigte sich, daß in ihm die stark mit Talg und Schleim belegte Nase mit dem vorderen Teil der Oberlippe und des Oberkiefers enthalten waren. Die Nase ist derb und klobig, an ihrer Wurzel mit langen Haaren besetzt und liegt fast waagerecht in Höhe des rechten Auges. Man muß sich vorstellen, daß die

weißen, amniotischen Häute die angegebenen Teile wie eine Nasenschleuder umgaben und die Oberlippe nebst vorderen Teil des Oberkiefers aus ihrem Verbande gelöst und nach oben herausgerissen haben, wodurch auch die Nase in ihre waagerechte Stellung gebracht wurde. Als direkte Folge der Abknickung nach oben ist an der Nasenwurzel eine tiefe Hautfurche zu erkennen. Bei der Herausnahme des Hirnrudimentes wurde auch das linke Auge freigelegt, das unter der rechten äußeren Hälfte des Prolapses verborgen gewesen war. Es war stark maceriert und lag in der horizontal gestellten Augenhöhle wie in einer Pfanne mit der Blickrichtung senkrecht nach oben. Der Bulbus war von drei seiner Muskeln, dem M. levator palpebrae, dem M. rectus sup. und dem M. obliq. sup., die alle drei von der inneren, hinteren Fläche des Os temporale ihren Ursprung nahmen, über den oberen, jetzt hinteren Rand seiner Höhle gezogen worden. Von den Lidern beider Augen sind nur die Sehnenplatten der Mm. levat. palp. vorhanden. Das rechte Auge steht weit vor seiner Höhle, die nur von Fettgewebe und den Augenmuskeln ausgefüllt ist. Das Gewicht des Hirnrestes beträgt 170 g. Auf Schnitten zeigte sich keine Kammerbildung; das Ganze war vielmehr eine kompakte, zäh verfilzte Masse.

Das Schädelskelett weist einen ovalen Defekt im sehr flachen Schädeldach auf und ist ganz asymmetrisch aufgebaut bei ziemlich erhalten gebliebener Schädelform. Das rechte flügelförmige Stirnbein zieht sich als flacher, breiter Belegknochen, mit seiner Facies orbit. in Höhe des Keilbeinkörpers beginnend, mit seinem medialen, konkaven Rande um die Spitze der Pyramide bis zum Sulcus sagittalis. Der hintere Pol des Stirnbeines ist zu einer schmalen Knochenspange ausgezogen. Zwischen dem Stirnbein, dem Schläfenbein, dessen Schuppe nur angedeutet ist, und dem Hinterhauptbein liegt eingekeilt, wie ein Hammer gestaltet, das Scheitelbein. Die Spitze des „Hammergriffs" steht am Sulcus sagittalis. Vom linken Stirnbein ist nur der laterale Teil der Facies obit. ausgebildet; zwischen ihm und dem Proc. frontalis des Stirnbeines, der als kleiner, dreieckiger, nach innen konvex gebogener Knochen der linken Lamina papyracea aufsitzt, war ein häutiges Septum ausgespannt, das den hinteren und gleichzeitig oberen Abschluß der Augenhöhle bildete. Der hintere Teil des Stirnbeines verhielt sich wie der des rechten, bestand nur zum größten Teil noch aus Bindegewebe, das mit wenig kleinen Knochenschuppen belegt war. Er ließ sich bei der Entfernung des Periosts nicht erhalten. Ähnlich lagen die Verhältnisse bei dem entsprechenden Teile des Scheitelbeines. Denkt man sich die beiden defekten Teile ergänzt, so gleichen sie den rechten. Die Hinterhauptschuppe steht vertikal und geradflächig und ist etwa in Höhe des Sulc. transv. rechtwinkelig nach vorn abgeknickt. Der Clivus und das Keilbein weichen von der Medianlinie des Schädels mit einem Winkel von 15° nach rechts ab. Der rechte große Flügel ist wegen dieser Verschiebung und wegen der erhalten gebliebenen Schädelform kleiner als der linke; beide sind aber gut proportioniert.

Die linke Augenhöhle liegt wie eine Schüssel in der Schädelbasis. Ihre Höhe, Breite und Tiefe verhalten sich wie 7 : 23 : 17 mm, ihre Achse steht senkrecht. Die rechte Augenhöhle ist wohl tiefer, aber bedeutend schmäler wegen der in einem Bogen in sie vorspringenden rechten Lamina papyracea. Es fehlt hier der aufsitzende Proc. nasal. des Stirnbeines. Die Achse der Orbita verläuft schräg nach außen oben. Zwischen beiden Laminae papyrac. liegt ein 12 mm breiter Spalt, der von der knorpeligen Lamina cribrosa ausgefüllt war. Die Jochbeine sind sehr massige, weit nach außen vorspringende Knochen; ihre Distanz ist nahezu so groß wie die zwischen den

beiden Warzenfortsätzen. Die Achse der Nase bildet mit der Mittellinie des Schädels einen Winkel von 27° nach links. Die beiden Nasenbeine sind vollkommen ausgebildet und stehen schräg nach oben, so daß ihr Kamm der höchste Punkt in der Schädelbasis ist. Der Proc. alveol. des Oberkiefers zeigt zwischen dem jeweiligen 2. Schneidezahn eine Lücke, die links eine Weite von 4, rechts von 9 mm hat. Man hat sich vorzustellen, daß der Zwischenkiefer um den angegebenen Wert aus dem Verbande des Oberkiefers schräg nach vorn oben herausgerissen ist und zwar rechts höher als links, wodurch der Zwischenkiefer eine entsprechende Neigung erhalten hat. Eine Abwinkelung des Oberkiefers von der Nasenachse nach rechts um 27° hat einen entsprechenden Ausgleich geschaffen, wodurch die durch amniotische Adhäsionen verursachte Asymmetrie des Schädels einigermaßen wieder aufgehoben wurde. Bei der Betrachtung des Oberkiefers von unten, sieht man den harten Gaumen im Bereich des Proc. palat. einen etwa V-förmigen Defekt, der ungehindert Einblick in die gekrümmte, weite Nasenhöhle bietet. Die Nasenmuscheln sind vorhanden. Das Pflugscharbein läuft von der Spitze des Gaumendefektes, der Nasenachse entsprechend, im Bogen zur Mittellinie des Zwischenkiefers. Die medialen Ränder der Gaumenbeine divergieren nach hinten und berühren sich vorn an der Sutura palatina im Scheitel eines nach hinten offenen Winkels. Die Spina nas. post. fehlt infolgedessen. In der Lücke zwischen den Gaumenbeinen sind die beiden weit ausladenden Flügel des Vomer sichtbar, die ihrerseits wieder mit den Partes perpendc. in Verbindung stehen und so noch einmal eine zusammenhängende Knochenplatte über den gespaltenen Ossa palat. bilden.

Beurteilung:

Aus dem anatomischen Befund läßt sich ohne weiteres erkennen, daß es sich bei den in Rede stehenden Mißbildungen um echte Amnionmißbildungen handelt. Die amniotischen Adhäsionen setzten nur im Bereiche des Kopfes an und störten hier hauptsächlich die Entwicklung der Schädeldachknochen, die im ersten Falle bis auf einige kümmerliche Reste ganz fehlen, im zweiten Falle zwar alle vorhanden, aber von eigentümlicher Form und Gestalt sind, die gewöhnliche Wölbung der Kalotte vermissen lassen und außerdem noch einen großen ovalen Defekt in der Schädelmitte aufweisen. Die Knochen des Gesichtsskeletts sind zwar verbildet und verzogen, aber alle vorhanden mit Ausnahme eines kleinen Knochenmangels im harten Gaumen beim zuletzt beschriebenen Schädel.

Fritschek, der 1928 eine ähnliche Schädelmißbildung beschrieben hat, bezog die Entstehung der Adhäsionen und ihrer Folgen auf eine abnorme Enge des Amnions, wobei er sich auf die Beobachtung stützte, daß bei der Geburt sehr wenig Fruchtwasser abgegangen sei. Eine solche Erklärung mag für bestimmte Mißbildungen einleuchtend sein; sie könnte sich auch bei der Betrachtung der beiden zuletzt von mir beschriebenen Schädel aufdrängen. Ich bin hier aber leider nicht in der Lage, über die Verhältnisse des Fruchtwassers berichten zu können, ganz abgesehen von der Frage, ob ein enges Amnion wirklich so teratogenetisch wirken muß. Anders ist es natürlich mit dem Nachweis von amniotischen Strängen, Brüchen, Fäden oder flächenhaften „Verwachsungen" älterer Benennung! —

Ich beginne zunächst mit der Abhandlung des 3. Schädels.

Die amniotischen Häute zogen sich von der Nase, die sie wie ein Sack umgaben, über die Mitte des Gehirnrestes bis zu seinem hinteren Rand

und von hier als schmale Bänder unter den nach den Seiten übernängenden Gehirnstücken an den Knochenrändern des Schädeldachdefektes, mit denen sie fest verwachsen waren, wieder nach vorn. Man hat sich also vorzustellen, wenn man die ganze Situation in embryonale Verhältnisse zurückverlegt, daß ein Teil der Eihäute — ob es nun die ganze Kopfkappe oder ob es Teile, Stränge derselben gewesen seien, mag für meine Überlegungen belanglos erscheinen — infolge abnormer Verhältnisse folgende Teile des embryonalen Schädels eng umschloß bzw. beeinträchtigte: beide Proc. globulares, seitliche und mittlere Stirn- und Nasenfortsätze, Area infranasalis und triangularis mit Nasenkante und beide Großhirnhälften. D. h., daß das verengte Amnion der Kopfkappe sich an den Teilen des embryonalen Schädels auswirken mußte, die zwischen der Augennasenrinne und dem Hinterhaupt lagen. Die Bildungsfrist dieser Mißbildung wird man in die Zeit zu verlegen haben, in der die Gesichtsspalten noch offen sind, also in eine Zeit menschlicher Embryonallänge von rund 11,3 mm.

Dem raschen Wachstum des Schädels vermochte das Amnion nicht zu folgen, hieraus erklären sich die beschriebenen Zug- und Einschnürungserscheinungen am Skelett der Augen-Nasenregion und an den Großhirnhemisphären. Die Unnachgiebigkeit des Amnions hinderte die Nase an ihrer Entfaltung im physiologischen Verbande. Die Großhirnhemisphären wurden etwas überhalb ihrer Basis eingeschnürt, durchbrachen aber bald infolge ihrer starken Wachstumsenergie die Eihäute oberhalb des Schnürringes; nur im Sulc. sagittalis blieb ein Rest von ihnen bestehen. Die Knochen des Schädeldaches folgten bei ihrem Aufbau der Schnürfurche des Gehirns und verwuchsen an ihrem Ende mit den Eihäuten.

Diese kurze schematische Darstellung rekonstruiert das Bild einer möglichen formalen Genese dieser Formenstörung am Schädelskelett, deren pathologisch-anatomische Diagnose lauten muß: Amniogene Hemikranie mit Exencephalie und doppelseitiger seitlicher Oberlippen-Kiefer-Gaumenspalte im Bereich der ehemal. physiolog. Buchten zwischen Oberkieferfortsatz und Proc. globularis mit Skoliose des Vomer.

Ähnlich lagen die Verhältnisse beim 2. Schädel. Die unterste Falte des atypischen Amnions lag bei diesem Foet unterhalb des Oberkieferfortsatzes in der Spalte zwischen ihm und dem ersten Kiemenbogen. Von hier aus überzogen die verengten Eihäute den ganzen Gesichts- und Hirnschädel bis hinter das Pallium. Die Amnionsfessel war also in diesem Falle weiter als beim letzten Schädel, umfaßte daher auch den ganzen Oberkiefer und Hirnschädel bis zum Rande seiner Basis, obgleich noch oberhalb der Stirn im Bereich der Sutura coronaria eine Raphung im Amnion bestand, die die Kappe an dieser Stelle besonders verengte. Im Laufe des Schädelwachstums hatten die rechte Hemisphäre und der eingeschlossene Gesichtsteil die Eihäute durchbrochen und sich, so wie sie es in den geänderten Verhältnissen vermochten, entwickelt. Das Resultat dieser amniottischen Abschnürung bestand in: Akranie und Exencephalie verbunden mit querer Gesichtsspalte.

Auch in Hinsicht auf die Hypophysen boten die beiden Foeten interessante Befunde. Die Hirnanhänge wurden mit dem Periost der Sella entnommen, in der üblichen Weise fixiert, in Paraffin eingebettet, in Serienschnitte zerlegt und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt. Die Schnitte wurden horizontal durch die Präparate gelegt. Ich nehme die Beschreibung der Hypophyse des 3. Foeten vorweg.

Bei den ersten Schnitten durch den Hypophysenstil fällt besonders an einer Stelle der Randzone der starke Blutreichtum des Parenchyms, an anderen

Stellen die ausgesprochen drüsenartige Anordnung der Epithelien auf. Zwischen den einzelnen Drüsenschläuchen liegen Haupt- und basophile Zellen in willkürlicher Anordnung durcheinander. Eosinophile Zellen sind nur sehr spärlich vorhanden, etwa 1—2 in jedem Blickfeld. Stellenweise findet man einige konzentrisch geschichtete Kalkkristalle mit dichtem Kern und lockerer Randzone. In den nächsten Schnitten konzentrieren sich die einzelnen Drüsengänge auf einen kleinen Randbezirk und vereinigen sich schließlich zu einem größeren Gang mit weitem Lumen, dessen Epithel zum größten Teil aus mehreren Schichten von basophilen Zellen besteht, die teilweise sogar in das Lumen eingewandert sind. Außerdem findet man noch in der gefalteten Drüsenlichtung eine homogene, strukturlose, mit Eosin gefärbte Masse; Fibrin und einige Erythrocyten. Dieser Hauptgang bildet eine Demarkationszone gegen das übrige Hypophysengewebe, das indessen mit seinen näherliegenden Epithelsträngen auf diese Randzone ausgerichtet ist und liegt über einem quergeschnittenen, kreisrunden, weiten Endothelrohr mit zarter Bindegewebskapsel und demselben Inhalt wie die Drüsenlumina. In dem Maße, wie das Endothelrohr schmäler aber auch länger wird, füllt sich der frei werdende Raum mit zu einem typischen Drüsengewebe angeordneten Epithelsäumen, dessen Ausführungsgänge alle in den Hauptgang münden. Andererseits tritt aber auch an die Stelle des allmählich verschwindenden Endothelrohres ziemlich kernarmes Faserfilzwerk. In der unmittelbaren Nähe des Drüsenkomplexes treten die Eosinophilen im Parenchym viel zahlreicher auf als im übrigen Hypophysengewebe. Die Wandungen der Drüsenschläuche besonders die des Hauptganges bestehen nunmehr aus einer einschichtigen, aber auch manchmal mehrschichtigen Lage kubischer bis zylindrischer Zellen, deren Protoplasma zum Lumen zu schopfartig ausgezogen ist. An anderen Stellen wiederum ist die alte Zusammensetzung der Wand aus Basophilen bestehen geblieben. In dem Maße wie die Drüsenstruktur unkomplizierter wird, d. h. weniger gewunden und weniger zahlreich, löst sich auch die auf die Drüsenschicht gerichtete Ordnung der Epithelbalken im übrigen Hypophysengewebe auf und ist jetzt strahlenförmig auf quer- und längsgetroffene Gefäß- und Bindegewebsbündel gerichtet, die von der das Organ umgebenden Kapsel in das Parenchym einstrahlen. Ebenso werden die Eosinophilen in der Umgebung der Drüsen wieder spärlicher. Man findet dagegen jetzt im Parenchym verstreut einige Zellnester von Hauptzellen, in deren Mitte manchmal eine eosinophile gelegen ist. Ausgesprochene Hyperämie und ausgedehnte Blutungen sind nur noch auf die beiden Pole beschränkt, woraus hier im Ganzen eine weniger dichte Zellpackung resultiert als im Zentrum.

Hypophyse der 2. Beobachtung.

Die ersten Schnitte unterhalb des Stieles sind außerordentlich blutreich und bestehen fast nur aus Haupt- und basophilen Zellen und ganz vereinzelten eosinophilen. Zusammenhängende Epithelstränge sind infolge der reichlichen Blutungen nicht zu erkennen. Überhaupt macht das Gewebe den Eindruck eines lockeren, porösen Syncytiums, dessen Maschenwerk mit roten Blutkörperchen vollgestopft ist. Mit der Größenzunahme der Hypophyse verteilen sich die Blutextravasate mehr auf die Pole und einzelne Stellen der Randpartien, während im Zentrum die Zellen jetzt etwas dichter zusammenliegen und die Eosinophilen etwas vermehrt sind, sodaß man schon besser solide Epithelstränge erkennen kann; auch erscheinen vereinzelte, kleine Kalkkonkremente im Gewebe.

Nach einer Anzahl von Schnitten zerfällt plötzlich die geregelte, strangförmige Anordnung der Epithelien an einer Stelle der Randzone, und die aufgelösten Zellformationen bieten in ihren einzelnen Bestandteilen ein völlig regelloses Bild. Gleichzeitig tritt in dieser Zone eine geringe Menge von engmaschigem, dichtem Faserwerk mit rundlichen Kernen auf, das ebenso wie die Epithelzellen zahlenmäßig mit einigen Schnitten zunimmt und gliösem Gewebe ähnlich sieht. Die einzelnen Epithelzellen beginnen sich rasch wieder zu ordnen und bilden besonders an der Grenze zu den Epithelsträngen, aber auch dicht über dem Gliagewebe drüsenähnliche Gänge mit mehr oder minder weitem Lumen. Besonders fällt ein Gang mit sehr weiter Lichtung auf, der sich wie ein Graben um die Randzone legt, um sie gegen das übrige Hypophysengewebe abzugrenzen; nur an einer Stelle besteht eine kleine Brücke zwischen beiden Teilen, auf die zahlreiche Epithelstränge aus den näheren Abschnitten des epithelialen Teils konzentrisch zulaufen. In diesen Randschlauch münden zahlreiche kleine Drüsengänge aus dem Gebiet über dem gliösen Gewebe, in dem ein cylindrischer mit Bindegewebe und einem Endothel ausgekleideter Raum aufgetreten ist, in dessen Lichtung viel Fibrin und Schollen einer roten, homogenen Masse zu sehen sind. Dieselben Bestandteile enthalten übrigens auch die Drüsenlumina. Die Wandungen der Drüsengänge bestehen einerseits aus kubischem bis cylindrischem Epithel, dessen Protoplasmasäume zu Schöpfen ausgezogen sind, andererseits aus regellosen Anhäufungen von Hauptzellen, wenigen Basophilen und vereinzelten Eosinophilen. Mit der Anzahl der Schnitte wird das Endothelrohr mehr und mehr durch Gliagewebe ersetzt. Die Hyperämie beschränkt sich im allgemeinen auf die Randzonen, ist aber auch in einzelnen Herden im Zentrum vorhanden. Die basophilen Zellen sind stellenweise relativ zahlreich vorhanden, können dagegen an anderen Stellen wieder sehr spärlich sein. Mit den eosiniphilen Zellen verhält es sich ähnlich, doch sind sie im Ganzen geringer vorhanden.

Ausgedehnte Untersuchungen über die Anencephalen-Hypophysen verdanken wir E. J. Kraus und A. Kohn. Beide stimmen darin überein, daß die charakteristische Veränderung der Anencephalenhypophyse die Verkümmerung bzw. das Fehlen des nervösen Anteils ist und der vollständige Mangel einer Verbindung des Organs mit einem etwa vorhandenen Gehirnrudiment. In den von A. Kohn untersuchten Fällen war eine solche Verbindung mit der Hirnbasis in keinem Falle nachweisbar. Es fehlte nicht nur nicht das Infundibulum, sondern meist auch der Hinterlappen selbst; und nur in 3 von 11 Fällen waren unvollkommene Andeutungen von Neurohypophyse, denen aber jeder Zusammenhang mit dem verkümmerten Gehirn fehlte, auffindbar. Gewöhnlich war nur der Vorderlappen zu finden.

Vergleiche ich meine Untersuchungsergebnisse mit diesen, so ist zu bemerken, daß sie im Grundsätzlichen mit ihnen übereinstimmen: Die Hypophysen sind klein, blutreich, mit spärlichen eosinophilen Zellen und verkümmerten Hinterlappen, die in kleinen Dellen des Vorderlappens innerhalb der Organkapsel eingebettet sind. Nur daß die Hypophysen in jedem Falle mit der Hirnbasis durch ein Infundibulum zusammenhingen, ist vielleicht gesondert zu bemerken. Ob man in den aus den verschiedensten Zellen bestehenden Epithelsäumen, wie A. Kohn die Ordnung der Zellen über dem Gliagewebe nennt, die in einem gewissen zellfreien Abstand vollkommen gleichsinnig zwischen den beiden Hypophysenteilen verlaufen und daher den Eindruck von Drüsenformationen hervorrufen, Teile der intermediären Grenzschicht sehen kann, vermag ich nicht zu entscheiden; das bleibt maßgeblicheren Personen überlassen.

Hier auf die kausale Genese der amniotischen Mißbildungen einzugehen, hieße oft Gesagtes nochmals zu wiederholen. Außerdem bieten meine Präparate kaum Anhaltspunkte zur Weiterentwicklung vorhandener Theorien, noch weniger Anlaß zur Entwicklung von neuen, sondern nur weitere Beispiele für die ungeheure Vielfältigkeit und Willkür der amniotischen Mißbildungen.

Stellt man zum Schluß eine zusammenfassende Betrachtung der beschriebenen 3 Schädelskelette an, von denen das erste bestimmt nicht amniogener Natur ist, so fällt trotz der Verschiedenheit einzelner Schädelknochen — insbesondere bei den beiden amniotischen Mißbildungen — eine gewisse Ähnlichkeit aller drei Skelette in ihrer Form als Ganzes, als auch in der Gestalt der einzelnen, speziell den Schädelgrund bildenden Knochen auf.

So ist z. B. die merkwürdige Stellung des Clivus, die eigenartig klobige Form der Felsenbeine mit dem an der Unterfläche der Basis sitzenden Pori acustici ext. und die Gestalt der Keilbeine besonders im Bau der kl. Keilbeinflügel allen 3 Schädelskeletten gemeinsam. Außerdem weisen alle 3 Schädel ein geschlossenes Foramen occipitale auf. Der erste und zweite Schädel zeichnen sich darüber hinaus noch durch das Fehlen der Schläfenbeinschuppen aus; beim Vergleich des ersten mit dem dritten Schädel stößt man auf die senkrecht stehende Hinterhauptschuppe, die ungewöhnlich ausgebildete hintere Schädelgrube, die flügelförmige Gestalt der Stirnbeine, die weit nach außen lateral vorspringenden Warzenfortsätze und die fast gleiche Form der Jochbeine.

Diese Tatsachen und der Vergleich mit den anderen beschriebenen Hemicraniern, bei denen annähernd dieselben Verhältnisse anzutreffen sind, lassen daran denken, ob nicht allen 3 Mißbildungen dieselbe Ursache zugrunde liegt ob nicht die amniotischen Verwachsungen sekundär entstanden sind, d. h. ob nicht erst die Schädelwunde war, die dann zu Veränderungen des Amnion und zu Verwachsungen Veranlassung gab.

Diese kurze Gegenüberstellung der drei Schädel und die daran angeschlossenen Überlegungen zeigen also, daß der Verdacht, es könne sich hier um Mißbildungen der gleichen Genese handeln, bei der großen Ähnlichkeit der Mißbildungen berechtigt ist. Es bleibt ungeklärt, weshalb im ersten Fall die Störungen von Seiten der Amnionhülle ausgeblieben und weshalb sie bei den beiden anderen Beobachtungen in so reichlichem Ausmaß vorhanden sind.

Schrifttum.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen. 1880.

v. Ammon: Angeborene chirurgische Krankheiten des Menschen. 1839.

Apel: Über einen einseitigen Anophthalmus congenitus. Berliner klin. Wochschr. 1921 Nr. 58.

Berblinger: Störungen des Formwechsels, Mißbildungen der Nase. Henke-Lubarsch Bd. III, 1.

v. Bischoff: Ein Fall von angeborener medianer Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Inaug.-Diss. Bonn 1898.

v. Bramann: Über Dermoide der Nase. Langenbecks Arch. Bd. 40. 1890.

Bumba und Lucksch: Ein Fall von Doggennase. Virch. Arch. Bd. 264. 1927.

Calmida: Ein Fall von Median Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Ref. Internat. Zentralbl. Bd. 36. 1920.

Corning, K. H.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Verl. G. F. Bergmann.

Deppe, B.: Beiträge zur Frage der Skelettverhältnisse bei Anencephalie und Craniorhachischisis. Virch. Arch. Bd. 293. 1934.

— Beitrag zum amniotischen Wesen der Anencephalie, Amyelie und Craniorhachischisis. Inaug.-Diss. Göttingen 1935.

Durlacher: Über doppelseitigen kongenitalen Anophthalmus. — Deutsche med. Wochschr. 1909 Nr. 16.

Ernst: Mißbildungen, des Nervensystems. Schwalbe, Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Bd. III.

Esau: Angeborene Mißbildungen der Nase. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen. Bd. 12.

— Median Nasenspalte bei angeb. Dermoid. Fortschr. auf d. Gebiet d. Röntgenstrahlen. Bd. 31.

Feygin: Seltene angeb. Mißbildungen der Nase. Monatsschr. f. Laryngo-Rhinologie. Bd. 60. 1926.

Fischel, Alfred: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen. Springer. 1929.

Fritschek: Über eine amniogene Schädel- und Hirnmißbildung. — Virch. Arch. Bd. 267. 1928.

Gierke: Über die Skelettverhältnisse, insbesondere das Occipitale bei Craniorhachischisis und Cranioschisis. — Centralbl. f. allg. Path. u. path. Anatomie. Bd. 53, Nr. 1. 1931.

Grünberg: Mißbildungen des Kopfes. — Schwalbes Morphologie der Mißbildungen d. Menschen u. d. Tiere. Bd. III.

Hammer: Über den Einfluß der Gehirnentwicklung auf den Gesichtsschädel. — Beitr. zur allg. Path. u. path. Anatomie. Bd. 91. H. 3. 1933.

v. Hippel: Die Mißbildungen des Auges. — Handb. d. speziellen Anatomie u. Histologie von Henke-Lubarsch. Bd. XI. 2.

— Die Mißbildungen und angeborenen Fehler des Auges. — Graefe-Saemisch-Handbuch der gesamten Augenheilkunde. 2. Aufl. Bd. 21. 1908.

Hoppe: Angeborene Spaltung der Nase. Zitiert bei Witzel.

Kohn, A.: Anencephalie und Nebenniere. — Arch. f. mikroskop. Anatomie u. Entwicklungsmechanik. Bd. 102. 1924.

Kraus, E. J.: Entwicklungsstörungen der Hypophyse. Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen d. Menschen u. d. Tiere. Teil III.

Kredel: Die angeborene Nasenspalte und ihre Operation. — Deutsche Ztschr. f. Chirurgie. Bd. 77. H. 2/3. 1898.

Kundrat: Arhinencephalie als typische Art von Mißbildung. Graz. 1882.

— Über Nasen- und Gesichtsspalten. — Referat in der Münch. med. Wochschr. 1887.

Landow: Über einen seltenen Fall von Mißbildung der Nase. — Deutsch. Zeitschr. f. Chir. Bd. 30. S. 544. 1890.

Lang: Über seltene Nasenmißbildungen. — Inaug.-Dissert. Jena 1931.

Lebedeff: Über Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. — Virch. Arch. Bd. 86. 1881.

Lehmann-Nitsche: Ein seltener Fall von angeborener Spaltung (medianer) der oberen Gesichtshälfte. — Virch. Arch. Bd. 163. 1901.

Lexer: Angeborene mediane Spaltung der Nase. — Arch. f. klin. Chirurgie. Bd. 62.

Liebrecht: Journ. de med. de Bruxelles 1887.

Löhlein: Anophthalmus mit Palpebralcyste. — Zeitschr. f. Augenheilkunde. Bd. 27. S. 45.

May-Ward und Holtensen: Ein Fall von Mikrophthalmus und Oberlidcyste. — Arch. für Augenheilkunde 1907. Bd. 58 (43).

Monakow: Ergebnisse der path. Anat. 1901. Über die Mißbildungen des Centralnervensystems.

Muscatello: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. — Arch. f. klin. Chir. Bd. 47. 1894.

Nachtigall: Inaug.-Diss. Breslau. 1901.

Nasse, D.: Drei Fälle von angeborener med. Spaltung der Nase. — Langenbecks Arch. Bd. 49. S. 767. 1895.

Natanson: Über Mikrophthalmus und Anophthalmus congenitus mit serösen Orbitopalpebralcysten. Graefes Arch. Bd. 67. S. 185. 1908.

Schmidt, M. B.: Über seltene Spaltbildungen im Bereiche d. mittleren Stirnforts. — Virch. Arch. Bd. 162. 1900.

Schulz, A.: Über 2 Fälle von querer Gesichtsspalte und ihre entwicklungsgeschichtliche Deutung. — Centralbl. f. allg. Pathol. u. path. Anat. Bd. 66. S. 177. 1936.

Schwoerer: Über eine besondere Form von angeb. med. Nasenspalte. — Frankfurter Zeitschr. f. Path. Bd. 34. 1926.

Seefelder: Die angeborenen Anomalien und Mißbildungen des Auges. — Ergebnisse der allg. Path. u. path. Anatomie des Menschen u. der Tiere. — Lubarsch-Ostertag 1927.

Triepel: Ein doppelseitiger Anophthalmus, weitgehende Selbstdifferenzierung. — Arch. f. Entwicklungsmechanik 1920. Bd. 47.

Trendelenburg: Deutsche Chir. Lief. 35; 1886, Taf. 1. Fig. 1.

Witzel: Über die angeb. mediane Spaltung der oberen Gesichtshälfte. — Langenbecks Arch. 1882. Bd. 27. S. 892.

Zingerle: Über Störungen der Anlage des Centralnervensystems auf Grundlage von Gehirn- und Rückenmarksmißbildungen. — Arch. f. Entwicklungsmechanik 1902. Bd. XIV.

Lebenslauf.

Am 13. Juni 1912 wurde ich als Sohn des Studienrats Prof. Picker und seiner Ehefrau Irma Picker, geb. Warnek, in Bielefeld geboren. Nachdem ich dort die Vorschule und die Helmholtz-Oberrealschule besucht hatte, machte ich daselbst im März 1932 meine Reifeprüfung. Ich begann mein Medizinstudium in Göttingen, wo ich auch nach 5 Semestern mein Vorexamen bestand. Ich besuchte darauf die Universitäten Freiburg und Würzburg, kehrte dann wieder nach Göttingen zurück, um das Studium mit dem Staatsexamen zu beenden.